

## · 专 论 Special comment ·

## 常见先天性心脏病介入治疗中国专家共识

## 五、先天性心脏病复合畸形的介入治疗

中国医师协会心血管内科分会先心病工作委员会

【摘要】 先天性心脏复合畸形为同时患有 2 种或 2 种以上心血管畸形,能够同期进行介入治疗,其技术操作并非单一技术的简单相加,而有其特殊性。本文介绍室间隔缺损合并房间隔缺损、动脉导管未闭、肺动脉瓣狭窄;房间隔缺损合并动脉导管未闭、肺动脉瓣狭窄、左房室瓣狭窄(鲁登巴赫综合征)及主动脉缩窄合并动脉导管未闭等复合畸形的病理生理改变与临床特点、介入治疗适应证和禁忌证、治疗原则和注意事项、术后处理以及疗效判定等。

【关键词】 先天性心脏病;复合畸形;介入治疗

中图分类号:R541.1 文献标志码:A 文章编号:1008-794X(2011)-05-0345-07

**Interventional treatment of common congenital heart diseases: the common view of Chinese medical experts. Part Five-Transcatheter intervention for the treatment of compound congenital cardiac anomalies** Committee on Congenital Heart Diseases, Internal Medicine Branch of Cardiovascular Diseases, Chinese Physicians' Association

Corresponding author: ZHU Xian-yang, E-mail: xyangz@yahoo.com.cn

【Abstract】 Compound congenital cardiac anomalies refer to two or more congenital cardiovascular defects coexisting in the same patient. Transcatheter intervention for compound congenital cardiac anomalies has got satisfactory results in recent years. However, the percutaneous closure procedure used for compound congenital cardiac defects does not mean the simple addition of single interventional technique. Clinically, it needs more specialist expertise to deal with such complex defects. This chapter will briefly describe the pathophysiology and clinical features of the following compound congenital cardiac anomalies: the ventricular septal defect (VSD) with coexistence of atrial septal defect (ASD), patent ductus arteriosus (PDA) or pulmonary valve stenosis (PS), the ASD with coexistence of PDA, PS or mitral stenosis (Lutembacher's syndrome), and coarctation of aorta compound with PDA. The indications and contraindications, the therapeutic principles, the matters needing attention, the postoperative management, the judgment of curative effect, etc. of using transcatheter intervention for the treatment of such compound anomalies will also be discussed. (J Intervent Radiol, 2011, 20: 345-351)

【Key words】 congenital heart disease; compound cardiac anomaly; interventional therapy

先天性心脏复合畸形(combined congenital cardiac anomalies)是指同一患者同时有 2 种或 2 种以上心血管畸形并存的先天性心脏病(简称先心病)。近年来,随着先心病介入治疗器材的改进和治疗技术的提高,一些单一型先心病介入治疗的临床疗效与安全性已得到公认,并在此基础上逐渐开展了对先天性心脏复合畸形同期进行介入治疗技术。目前,能够同期进行介入治疗的先天性心脏复合畸

形包括:室间隔缺损(ventricular septal defect, VSD)合并房间隔缺损(atrial septal defect, ASD)、VSD 合并动脉导管未闭(patent ductus arteriosus, PDA)、VSD 合并肺动脉瓣狭窄(PS)、ASD 合并 PDA、ASD 合并肺动脉瓣狭窄、ASD 合并左房室瓣狭窄(Lutembacher's syndrome, 鲁藤巴赫综合征)及主动脉缩窄合并 PDA 等<sup>[1]</sup>。虽然先天性心脏复合畸形的介入治疗是在单一型先心病介入治疗基础上发展起来的,但其介入治疗技术操作并非单一型先心病介入治疗技术的简单相加。本文仅就上述先

作者单位:110016 沈阳军区总医院先心病内科

通信作者:朱鲜阳 Email: xyangz@yahoo.com.cn

天性心脏复合畸形的病理生理改变与临床特点、介入治疗适应证和禁忌证、介入治疗原则和注意事项、术后处理及疗效判定等作一介绍。

## 1 VSD 合并 ASD 的介入治疗

VSD 合并 ASD 是常见的先天性心脏复合畸形。随着先心病介入治疗技术的不断发展完善,大部分 VSD 和 ASD 患者可以通过介入治疗方法得到治愈,从而使 VSD 合并 ASD 患者具有同期进行介入治疗并获得根治的可能性<sup>[2]</sup>。

### 1.1 病理生理改变与临床特点

VSD 和 ASD 均属于左向右分流性先心病,两者合并存在时患者心房及心室水平均出现左向右分流,其分流血量及肺循环血流量均较 VSD 或 ASD 单独存在时明显增加,对心脏形态结构及心功能的影响也相对出现较早,但临床症状与单一型左向右分流性先心病比较无特异性,体征改变以 VSD 的心脏杂音为主,肺动脉高压的体征可能较为明显,但肺动脉瓣区第二心音“固定”性分裂的特征则相对不明显。

### 1.2 介入治疗适应证

1.2.1 VSD 及 ASD 均具有介入治疗指征。

1.2.2 不合并必须行外科手术治疗的其他心脏畸形。

### 1.3 介入治疗禁忌证

1.3.1 VSD 及 ASD 具有任何一项介入治疗禁忌证者。

1.3.2 合并需外科手术治疗的其他心脏畸形者。

1.3.3 合并感染性心内膜炎及出血性疾病患者。

### 1.4 介入治疗原则与注意事项

1.4.1 先行心脏超声检查、右心导管检查及左心室造影,以除外可能合并的其他心血管畸形。

1.4.2 当确定 VSD 和 ASD 均有介入治疗适应证时,方可进行介入治疗。

1.4.3 先封堵 VSD,再行 ASD 封堵治疗;若 VSD 封堵不成功,则放弃介入治疗。

1.4.4 对于 ASD 巨大或边缘不好、介入治疗成功把握不大者,可同时穿刺左、右股静脉,分别放入 2 支输送鞘管,并按“先难后易”的原则,先封堵 ASD,再行 VSD 封堵治疗。若 ASD 封堵不成功,则放弃介入治疗;若 ASD 封堵成功后,可暂不释放封堵器(以免后续操作致封堵器移位),待确定 VSD 同时封堵成功后再逐一释放,以确保手术安全。

1.4.5 对于巨大型 VSD 合并小型 ASD 并伴重度肺动脉高压者,可先行 VSD 封堵治疗,暂不封堵 ASD,同时密切观察病情变化,并酌情择期行 ASD

封堵治疗。

### 1.5 术后处理与疗效判定

1.5.1 术后卧床时间、压迫包扎时间及心电监护时间按 VSD 介入治疗术后常规处理。

1.5.2 术后抗凝治疗按 ASD 介入治疗术后处理原则进行。

1.5.3 疗效判定应结合左心室造影、升主动脉造影及心脏超声检查结果综合分析,并应加强术后随访与观察。

## 2 VSD 合并 PDA 的介入治疗

VSD 和 PDA 均是常见的左向右分流性先心病,两者合并存在临床常见<sup>[3]</sup>。目前,大部分 VSD 及 PDA 均可通过介入治疗方法获得治愈,而两者合并存在时同期进行介入治疗并获得成功的文献报道也逐渐增多<sup>[4]</sup>。

### 2.1 病理生理改变与临床特点

VSD 和 PDA 虽同属于左向右分流性先心病,但 VSD 为心室水平的左向右分流(心内分流),而 PDA 为大动脉水平的左向右分流(心外分流);当 VSD 合并 PDA 时,心内、心外分流相加;且由于左心室和右心室之间及主动脉与肺动脉之间压力阶差大,血液分流量也较大,易早期发生肺动脉高压。其临床体征将发生相应变化,主要表现为肺动脉区第二音明显亢进或伴分裂,PDA 的“机械样连续性杂音”可不典型,而表现为收缩期杂音,并与 VSD 的收缩期杂音不易区分。

### 2.2 介入治疗适应证

2.2.1 VSD 和 PDA 均具有介入治疗指征

2.2.2 不合并必须行外科手术治疗的其他心脏畸形。

### 2.3 介入治疗禁忌证

2.3.1 VSD 和 PDA 具有任何一项介入治疗禁忌证者。

2.3.2 合并其他需外科手术治疗的心脏畸形者。

2.3.3 术前 3 个月内患有严重感染或合并感染性心内膜炎及出血性疾病患者。

### 2.4 介入治疗原则与注意事项

2.4.1 先行心脏超声、右心导管、左心室造影及主动脉弓部造影检查,以判断有无介入治疗适应证。

2.4.2 当确定 VSD 和 PDA 均有介入治疗适应证时,方可进行介入治疗。

2.4.3 按照“先难后易”的介入治疗原则,先进行 VSD 封堵治疗,待确定 VSD 封堵成功后,再行 PDA 封堵治疗;若 VSD 封堵失败,则不需再行 PDA 介入

治疗。

2.4.4 若术者先心病介入治疗经验不足,担心行 PDA 封堵操作时会影响到已置入的 VSD 封堵器,可以同时穿刺左、右股静脉,分别放入 2 支输送鞘管,在成功封堵 VSD 后暂不释放封堵器,待确定 VSD 及 PDA 均被成功封堵后再逐一释放,以确保手术安全。

2.4.5 对于年龄 < 3 岁的小 VSD 合并大 PDA 者,可以先行 PDA 介入治疗,暂不封堵 VSD(因部分小 VSD 有自行闭合的可能性),待年龄稍大时再择期行 VSD 介入治疗,以确保手术安全。

2.4.6 若检查发现 VSD 不适合介入治疗,但患者经济条件允许,也可先行 PDA 封堵治疗,以后再行外科手术修补 VSD,从而使外科手术操作简化,缩短心脏停搏时间,增加手术的安全性。

### 2.5 术后处理与疗效判定

2.5.1 术后卧床时间、压迫包扎时间、心电监护时间及抗凝治疗均按 VSD 封堵术后常规处理。

2.5.2 疗效判定应结合左心室造影、主动脉造影及心脏超声检查结果综合分析,并应加强术后随访与观察。

## 3 VSD 合并 PS 的介入治疗

VSD 合并 PS 临床相对少见,其中部分患者可以通过介入治疗方法获得治愈。

### 3.1 病理生理改变与临床特点

VSD 合并 PS 的主要病理生理变化是右心室的血液流出受阻,引起右心室压力升高及跨 VSD 的右向左分流,肺动脉内压力正常或下降,在右心室和肺动脉之间形成压力阶差。其体征主要是肺动脉瓣区喷射性收缩期杂音,肺动脉瓣区第二音减弱或消失,并可见口唇、甲床紫绀及杵状指(趾)。

### 3.2 介入治疗适应证

3.2.1 VSD 和 PS 均具有介入治疗指征。

3.2.2 无右心室流出道狭窄及其他需外科手术治疗的心脏畸形。

### 3.3 介入治疗禁忌证

3.3.1 VSD 和 PS 具有任何一项禁忌证者。

3.3.2 合并右心室流出道明显狭窄。

3.3.3 合并肺动脉重度发育不良或其他心脏畸形需外科手术治疗者。

3.3.4 术前 3 个月内患有严重感染或合并感染性心内膜炎者。

### 3.4 介入治疗原则与注意事项

3.4.1 先行心脏超声检查、右心导管检查及右心室

造影,以判断有无介入治疗适应证。

3.4.2 当确定 VSD 和 PS 均有介入治疗适应证时,方可进行介入治疗。

3.4.3 应遵循“先行经皮球囊肺动脉瓣成形术(PBPV)、后行 VSD 封堵术”的介入治疗原则。若 PBPV 效果不佳或失败者,则放弃 VSD 的介入治疗。

3.4.4 即便预计 VSD 和 PS 的介入治疗均可成功,也严禁先封堵 VSD,后行 PBPV。因先封堵 VSD 而 PS 未被解除,可使右心室内压力骤增而加重病情。此外,后行 PBPV 操作时有可能对已置入的 VSD 封堵器造成影响,增加手术风险。

### 3.5 术后处理与疗效判定

3.5.1 术后卧床时间、压迫包扎时间、心电监护时间及术后抗凝治疗均按 VSD 封堵术后处理原则进行。

3.5.2 PBPV 疗效判定以心导管检查测得的跨肺动脉瓣压力差为准;VSD 封堵术的疗效判定则根据左心室、主动脉造影及心脏超声检查结果综合分析判断。

3.5.3 因心导管检查测定的跨肺动脉瓣压力差与超声心动图检测结果具有良好的相关性,故术后随访及远期疗效判定可以心脏超声检查为主。

## 4 ASD 合并 PDA 的介入治疗

ASD 和 PDA 均是常见的左向右分流性先心病,两者合并存在也较常见<sup>[9]</sup>。目前,ASD 及 PDA 均可通过介入治疗方法获得根治,对两者合并存在时同期进行介入治疗也是可行的<sup>[6-7]</sup>。

### 4.1 病理生理改变与临床特点

ASD 和 PDA 虽同属于左向右分流性先心病,但 ASD 为心房水平的左向右分流(心内分流),而 PDA 为大动脉水平的左向右分流(心外分流);当 ASD 合并 PDA 时,心内、心外分流相加,易出现肺动脉高压。其临床体征有时也将发生相应变化而不典型,若为大 ASD 合并小 PDA,其临床体征则以 ASD 体征为主;若为小 ASD 合并大 PDA,其临床体征则以 PDA 的体征为主。

### 4.2 介入治疗适应证

4.2.1 ASD 和 PDA 均具有介入治疗指征。

4.2.2 不合并必须外科手术治疗的其他心脏畸形。

### 4.3 介入治疗禁忌证

4.3.1 ASD 和 PDA 具有任何一项介入治疗禁忌证者。

4.3.2 依赖 PDA 生存的其他心脏畸形。



4.3.3 合并需外科手术治疗的其他心脏畸形者。

4.3.4 术前 3 个月内患有严重感染或合并感染性心内膜炎及出血性疾病者。

#### 4.4 介入治疗原则与注意事项

4.4.1 先行心脏超声检查、右心导管检查及主动脉弓部造影,以判断有无介入治疗适应证。

4.4.2 当确定 ASD 和 PDA 均有介入治疗适应证时,方可进行介入治疗。

4.4.3 按照“后续治疗不影响前期治疗效果”的原则,先行 PDA 封堵术,再行 ASD 介入治疗,以增加手术安全性。

4.4.4 对于巨大 ASD 或 ASD 介入治疗难度大、预计封堵成功把握不大者,则按“先难后易”的原则,先封堵 ASD、后行 PDA 介入治疗;但需同时穿刺左、右股静脉,分别放入两支输送鞘管,ASD 封堵成功后暂不释放封堵器(以免后续操作造成封堵器移位或脱落),待确定 ASD 和 PDA 均被成功封堵后再逐一释放,以确保手术安全。

4.4.5 对于小 ASD 合并大 PDA 并伴重度肺动脉高压者,应先封堵 PDA,暂不封堵 ASD,并密切观察临床症状及肺动脉压力变化,待肺动脉压力下降、临床症状改善后再择期行 ASD 介入治疗。

#### 4.5 术后处理与疗效判定

4.5.1 术后卧床时间、压迫包扎时间按 PDA 封堵术后常规处理。

4.5.2 术后抗凝治疗按 ASD 介入治疗术后处理原则进行。

4.5.3 疗效判定应结合主动脉造影及心脏超声检查结果综合分析,并应加强术后随访与观察。

### 5 ASD 合并 PS 的介入治疗

ASD 合并 PS 是临床较为常见的先天性心脏复合畸形,若患者出现右向左分流时又称法洛三联症(trilogy of Fallot),其发病率占先心病的 2% ~ 3%。近年来,随着 ASD 和 PS 介入治疗技术的不断成熟与推广,从而使 ASD 合并 PS 患者也可通过介入治疗方法获得良好的临床治疗效果<sup>[8]</sup>。

#### 5.1 病理生理改变与临床特点

法洛三联症的主要结构异常包括 ASD、PS 和右室肥厚,其基本病变为 ASD 和 PS,右室肥厚为 PS 的继发改变。本病的主要病理生理变化是右心室的血液流出受阻,引起与狭窄程度成比例的右心室压力升高,肺动脉内压力正常或下降,在右心室和肺动脉之间形成压力阶差。其体征主要是肺动脉瓣

区喷射性收缩期杂音,肺动脉瓣区第二音减弱或消失;当右心房压力升高并超过左房压力时,则出现心房水平的右向左分流,检查可见口唇及甲床紫绀,严重者可有杵状指(趾)。

#### 5.2 介入治疗适应证

5.2.1 ASD 和 PS 均具有介入治疗指征。

5.2.2 不合并必须外科手术治疗的其他心脏畸形。

#### 5.3 介入治疗禁忌证

5.3.1 ASD 和 PS 具有任何一项介入治疗禁忌证者。

5.3.2 合并重度右房室瓣返流或其他心脏畸形需外科手术治疗者。

5.3.3 术前 3 个月内患有严重感染或合并感染性心内膜炎及出血性疾病者。

#### 5.4 介入治疗原则与注意事项

5.4.1 先行心脏超声检查、右心导管检查及右心室造影,以判断有无介入治疗适应证。

5.4.2 当确定 ASD 和 PS 均有介入治疗适应证时,方可进行介入治疗。

5.4.3 应遵循“先行 PBPV、后行 ASD 封堵术”的介入治疗原则,若 PBPV 治疗效果不佳或失败者,则不需再行 ASD 封堵术,而放弃介入治疗。

5.4.4 对于巨大型 ASD 合并轻度 PS 者,可先行 ASD 封堵术,而后连续测量跨肺动脉瓣压力,若压力阶差 < 20 mmHg,则不需行 PBPV 治疗。

5.4.5 对于 ASD 合并重度 PS 或有继发右室流出道肥厚者,可以先行 PBPV 治疗,6 个月后复查右心导管检查及右心室造影,并确定是否行 ASD 封堵治疗。

5.4.6 对于年龄 < 3 岁、小 ASD(直径 < 5 mm)合并 PS 者,可先行 PBPV 治疗,而后酌情确定是否行 ASD 封堵治疗(因部分小 ASD 有自行闭合的可能)。

#### 5.5 术后处理与疗效判定

5.5.1 术后卧床时间、压迫包扎时间、心电监护时间及抗凝治疗均按 ASD 封堵术后常规处理。

5.5.2 PBPV 疗效判定以心导管检查测得的跨肺动脉瓣压力差为准,ASD 封堵术的疗效判定主要依赖心脏超声检查,详见各相关章节。

5.5.3 因心导管检查测定的跨肺动脉瓣压力差与超声心动图检测结果具有良好的相关性,故术后随访及远期疗效判定可以心脏超声检查为主。

### 6 ASD 合并左房室瓣狭窄的介入治疗

ASD 合并左房室瓣狭窄又称鲁藤巴赫综合征

(Lutembacher's syndrome), 是一临床少见的心脏复合畸形。左房室瓣狭窄多数为风湿热后遗留的风湿性左房室瓣狭窄。经皮穿刺左房室瓣球囊成形术(PBMV)及 ASD 封堵技术均已成熟,而由于 ASD 的存在使 PBMV 操作更加简便,对两者同期进行介入治疗已有不少成功的病例报道<sup>[9]</sup>。

### 6.1 病理生理改变与临床特点

鲁登巴赫综合征患者由于左房室瓣狭窄,使左心房血液流入左心室受阻,导致左心房压力升高,促使大量血液经 ASD 分流至右心房,使右心室负荷加重,肺血流量显著增加,可较早出现肺动脉高压。其临床特点是 ASD 与左房室瓣狭窄的体征共存,心尖区第一心音亢进,可闻及开瓣音及舒张期隆隆样杂音;肺动脉瓣区第二音较单纯左房室瓣狭窄时响,并伴“固定”性分裂。

### 6.2 介入治疗适应证

#### 6.2.1 ASD 具有介入治疗指征。

#### 6.2.2 左房室瓣狭窄有 PBMV 治疗指征。

6.2.2.1 适应证 ① 单纯左房室瓣狭窄,左房室瓣口面积  $\leq 1.5 \text{ cm}^2$ ;② 左房室瓣叶较柔软、无明显钙化;③ NYHA 心功能分级为 II~III 级;④ 年龄  $< 50$  岁。

6.2.2.2 相对适应证 ① 中、重度左房室瓣狭窄伴轻度左房室瓣关闭不全;② 中、重度左房室瓣狭窄伴轻度主动脉瓣关闭不全;③ 重度左房室瓣狭窄伴轻度左房室瓣关闭不全和轻度主动脉瓣关闭不全。

#### 6.2.3 不合并必须行外科手术治疗的其他心脏畸形。

### 6.3 介入治疗禁忌证

#### 6.3.1 ASD 具有任何一项介入治疗禁忌证者。

6.3.2 左房室瓣狭窄伴下列任何一项者 ① 中、重度左房室瓣关闭不全;② 中、重度主动脉瓣关闭不全;③ 心功能 IV 级(NYHA);④ 有风湿活动者;⑤ 先天性左房室瓣狭窄且瓣膜发育不良者;⑥ 心脏超声检查发现左心房有附壁血栓或 6 个月内有体循环栓塞史者;⑦ 左房室瓣瓣下结构病变严重者;⑧ 左房室瓣明显钙化者。

6.3.3 术前 3 个月内患有严重感染或合并感染性心内膜炎者。

### 6.4 介入治疗原则与注意事项

6.4.1 先行心脏超声检查及左心导管检查,以判断有无介入治疗适应证。

6.4.2 当确定 ASD 及左房室瓣狭窄均有介入治疗适应证时,方可进行介入治疗。

6.4.3 先行 PBMV、后行 ASD 封堵术。若 PBMV 效果不佳或并发左房室瓣关闭不全时,应放弃介入治

疗。严禁只封堵 ASD,不行 PBMV 治疗,以免导致左房压力突然增高,使症状加重或诱发急性肺水肿。

6.4.4 对于小型 ASD 合并左房室瓣狭窄者,可先行 PBMV 治疗,暂不封堵 ASD。

6.4.5 对于伴重度肺动脉高压的 ASD 合并左房室瓣狭窄者,可先行 PBMV 治疗,待临床症状和血液动力学改善后,再考虑行 ASD 封堵术或外科手术治疗(ASD 无介入治疗指征者)。

### 6.5 左房室瓣球囊成形术

6.5.1 球囊导管 目前常用的 PBMV 球囊导管主要有 2 种,日本进口的 Inoue 球囊导管和国产 PBMV 球囊导管。

#### 6.5.2 操作步骤

6.5.2.1 房间隔穿刺因同时合并 ASD,一般不需行房间隔穿刺术,若通过 ASD 难以进入左心室者仍需穿刺房间隔。

6.5.2.2 球囊导管选择 ① 根据心脏超声测定结果选择。瓣膜条件好者,球囊直径 = 瓣环直径 - 2 mm;瓣膜条件差者,球囊直径 = 瓣环直径 - 4 mm。② 根据身高选择。身高  $> 180 \text{ cm}$ ,球囊直径 26 ~ 30 mm;身高 160 ~ 180 cm,球囊直径 24 ~ 28 mm;身高 147 ~ 160 cm,球囊直径 22 ~ 26 mm;身高  $\leq 147 \text{ cm}$ ,球囊直径 20 ~ 24 mm。

6.5.2.3 球囊导管入左心房先将右心导管经 ASD 放入左心房,后经导管放入“二圈半”左房导丝,再沿左房导丝将球囊导管放入左心房。

6.5.2.4 球囊导管入左心室退出“二圈半”左房导丝,更换“弯头”导向探条,操纵球囊导管使之进入左心室(此时可出现室性早搏)。

6.5.2.5 将用生理盐水稀释后的对比剂(对比剂与生理盐水的比例为 1 : 3)注入球囊并使远端球囊扩张,后轻轻回拉至左房室瓣口处,并由助手迅速注入剩余对比剂快速充盈近端球囊,使球囊充盈呈亚铃状;然后迅速回抽对比剂排空球囊,并将球囊导管退至左心房。

6.5.2.6 复查左心房压力,若效果不满意,可重复上述操作。

#### 6.5.3 PBMV 成功标准

6.5.3.1 左房室瓣区舒张期杂音消失或近于消失。

6.5.3.2 左心房压降至正常范围或  $< 11 \text{ mmHg}$ 。

6.5.3.3 左房室瓣跨瓣压差  $< 8 \text{ mmHg}$ 。

6.5.3.4 左房室瓣口面积  $\geq 2.0 \text{ cm}^2$  或较术前增加 1 倍以上。

6.5.3.5 完全充盈的球囊自动从左心室滑至左心房。

#### 6.5.4 主要并发症及防治

6.5.4.1 室性心律失常: 球囊导管进入左心室触发室性心律失常发生率约 90%。对室性早搏可不予处理;如发生室性心动过速应迅速将球囊导管退至左心房,以防室颤。

6.5.4.2 一过性脑栓塞: 可因左房内血栓脱落或手术操作过程中抗凝不充分或气栓引起, 发生率 0.39% ~ 2.2%。预防: ① 术前仔细检查心脏超声, 以除外左房血栓; ② 对合并心房颤动患者, 用华法林抗凝 4 ~ 6 周, 而后再行 PBMV 治疗; ③ PBMV 操作时尽量使球囊远离左心耳; ④ 术中充分抗凝和排尽气体。

6.5.4.3 急性心脏压塞: 多由于穿刺房间隔或球囊操作过程中刺破左房壁所致, 国内报道发生率为 0.25% ~ 1.71% 不等。鲁登巴赫综合征患者因 ASD 的存在而不需穿刺房间隔, 故不易发生本并发症。

6.5.4.4 左房室瓣关闭不全: PBMV 后重度左房室瓣关闭不全的发生率为 0.37% ~ 1.21% (国内报道) 及 3.3% (国外报道) 不等。一旦发生重度左房室瓣关闭不全应尽早行心脏瓣膜置换术。

#### 6.6 术后处理与疗效判定

6.6.1 术后卧床时间、压迫包扎时间、心电监护时间及抗凝治疗均按 ASD 封堵术后常规处理。

6.6.2 左房室瓣球囊成形术及 ASD 封堵术的疗效判定均依赖心脏超声检查, 术后应加强随访观察。

### 7 主动脉缩窄合并 PDA 的介入治疗

先天性主动脉缩窄是指自无名动脉至第一对肋间动脉之间的主动脉管腔狭窄, 发生率占先天性心血管疾病的 1.0% ~ 3.0%; 国内一组报道显示, 有 49% 的主动脉缩窄患者合并 PDA (47/96), 表明主动脉缩窄常与 PDA 并存。既往, 外科手术是治疗主动脉缩窄唯一有效的手段, 而球囊与 CP (Cheatham-Platinum) 覆膜支架的问世及推送器材的改进, 使主动脉缩窄合并 PDA 也可通过介入治疗方法获得根治<sup>[10]</sup>。

#### 7.1 病理生理改变与临床特点

主动脉缩窄最常见的部位是在左锁骨下动脉与动脉导管之间的主动脉峡部, 临床上也常根据缩窄与动脉导管的关系分为“导管前型”与“导管后型”两类。前者又称复杂型, 较少见 (约 10%); 后者又称单纯型, 占 90%。主动脉缩窄的主要病理生理改变是血液通过缩窄段时受阻, 导致主动脉缩窄处近端压力升高, 缩窄远端血流减少及压力降低。临床上主要表现为上肢血压高、下肢血压低的反常现

象 (正常人下肢血压较上肢血压稍高); 部分患者可于背部肩胛间闻及血管杂音, 股动脉搏动减弱, 甚或足背动脉搏动消失。

#### 7.2 介入治疗方法

目前, 主动脉缩窄合并 PDA 的介入治疗方法主要有 2 种: 主动脉覆膜支架置入术及主动脉球囊成形术 + PDA 封堵术。

##### 7.2.1 主动脉覆膜支架置入术

7.2.1.1 适应证: ① 先天性主动脉峡部缩窄伴 PDA; ② 缩窄段主动脉最窄处内径应大于缩窄处近端正常主动脉内径的 1/3 以上; ③ 年龄  $\geq 10$  岁, 体重  $\geq 25$  kg; ④ 缩窄段主动脉无重要血管分支 (如左锁骨下动脉、支气管动脉、脊髓动脉等)。

7.2.1.2 禁忌证: ① 缩窄段主动脉最窄处内径不足缩窄近端正常主动脉内径的 1/3; ② 缩窄段主动脉有重要血管分支者; ③ 年龄  $< 10$  岁的儿童患者; ④ 近期内有严重感染或感染性心内膜炎者。

7.2.1.3 主要器材: BIB (balloon in balloon) 球囊及 CP 覆膜支架。选择 BIB 球囊及 CP 覆膜支架的原则是与主动脉峡部血管直径相等或略大, 但一般不超过膈肌水平处主动脉直径。

7.2.1.4 操作方法: ① 先行主动脉弓部造影, 确定主动脉缩窄的部位、形状、缩窄程度、病变远近端主动脉内径及与左锁骨下动脉和 PDA 的关系, 并以此选择合适的主动脉覆膜支架; ② 置入 12 F 或 14 F 长鞘, 再沿鞘管将 BIB 球囊及覆膜支架送入并置于主动脉缩窄段; ③ 进行初步定位后先以 4 ~ 6 atm 扩张内球囊; ④ 当证实支架位置放置满意后再以 8 atm 扩张外球囊, 使缩窄的主动脉被充分扩张; ⑤ 重复主动脉造影, 见结果满意后退出输送鞘管, 加压包扎。

7.2.1.5 特点: ① 一次操作同时治愈 2 种畸形, 达到根治的目的 (利用其不透血液的覆膜封堵未闭动脉导管内的异常血流); ② 但因需用 12 F 以上输送鞘管, 故不适合于  $< 10$  岁的儿童患者; ③ 主动脉夹层及动脉瘤发生率低。

##### 7.2.2 主动脉球囊成形术 + PDA 封堵术

7.2.2.1 适应证: 主要用于年龄  $< 10$  岁、体重  $\leq 25$  kg 的患儿, 但一般要求年龄  $\geq 2$  岁、体重  $\geq 10$  kg (年龄过小、体重过轻者易发生并发症及术后再缩窄)。余适应证同主动脉覆膜支架置入术。

7.2.2.2 禁忌证: 除年龄及体重外, 其余禁忌证同主动脉覆膜支架置入术。

7.2.2.3 操作方法: 一般选择分期手术, 先行主动



脉球囊成形术,再择期行 PDA 封堵术。具体步骤如下:① 先行主动脉弓部造影,确定主动脉缩窄的部位、形状、缩窄程度、病变远近端主动脉内径等,并以此选择合适的球囊导管(球囊直径与主动脉峡部直径相等或略大,但一般不超过膈肌水平主动脉直径);② 经鞘管放入球囊导管,并送入于主动脉缩窄处;③ 用压力泵充盈球囊,扩张主动脉缩窄段;④ 重复造影及测压,如效果不满意,可以重复扩张;⑤ 主动脉球囊成形术后 3~6 个月重复主动脉弓部造影及测压,根据结果确定是否行 PDA 封堵术。

7.2.2.4 特点 ① 虽然需要通过股动脉及股静脉两个独立操作过程,但其创伤也远较外科手术小;② 术后再狭窄发生率高,尤其是 2 岁以下婴幼儿,发生率可高达 35%~55%;③ 易发生主动脉夹层或动脉瘤形成,发生率为 5%~12%。

### 7.3 介入治疗原则与注意事项

7.3.1 先行心脏超声检查、右心导管检查及主动脉造影,以判断有无介入治疗适应证。

7.3.2 当确定主动脉缩窄有介入治疗适应证时,再确定选择何种器材及介入治疗方法。

7.3.3 对 10 岁以上的儿童患者,置入主动脉支架后,随着年龄增长及血管内径不断扩大,有可能再次造成主动脉相对缩窄;而 CP 覆膜支架在设计上的特点,即使当患儿随年龄增加出现主动脉相对性缩窄时,仍可用更大直径球囊扩张,增加支架内径以解除缩窄。

7.3.4 对于年龄较小、体重较轻患者,若主动脉球囊成形术后发生主动脉夹层者,可以置入“裸支架”(适合于股动脉相对较细者),且暂不封堵 PDA,待 3~6 个月后再酌情考虑行 PDA 封堵术。

### 7.4 术后处理与疗效判定

7.4.1 术后卧床时间、压迫包扎时间及心电监护时间均按穿刺股动脉后常规处理原则进行。

7.4.2 术后酌情应用抗生素,口服阿司匹林,小儿 3~5 mg·kg<sup>-1</sup>·d<sup>-1</sup>,成人 3 mg·kg<sup>-1</sup>·d<sup>-1</sup>,共 3 个月;成人可用氯吡格雷 75 mg/d,抗血小板治疗,连服 3 个月。

7.4.3 酌情服用 β 受体阻滞剂或血管紧张素转化

酶抑制剂(ACEI)降压治疗,并密切观察血压变化。

7.4.4 术后即刻疗效判断依赖于心导管检查的压力测量及主动脉造影;术后随访及远期疗效判定主要通过观察四肢血压变化及超声心动图检查。

(宋治远 执笔)

参加共识讨论者(按姓氏汉语拼音排序):

高 伟、胡大一、华益民、蒋世良、金 梅、孔祥清、李 奋、刘建平、马依彤、秦永文、宋治远、伍伟峰、吴炳祥、王慧深、王 显、王 震、徐仲英、于 波、杨天和、张玉顺、张智伟、周达新、曾 智、赵世华、朱鲜阳

### [参 考 文 献]

- [1] 蒋世良. 常见先心病介入治疗操作规范(讨论稿)[J]. 介入放射学杂志, 2005, 4: 118 - 123.
- [2] Song ZY, Shu MQ, Hu HY, et al. Clinical efficiency and safety analysis of transcatheter interventional therapy for compound congenital cardiovascular abnormalities [J]. Clin cardiol, 2007, 30: 518 - 521.
- [3] 李云海, 石应康, 田子朴, 等. 动脉导管未闭合并其他心脏畸形的临床分析[J]. 中国胸心血管外科临床杂志, 2003, 10: 66 - 68.
- [4] 赵仙先, 秦永文, 郑 兴, 等. 经导管同期治疗复合型先天性心脏病的疗效和安全性[J]. 中国循环杂志, 2004, 19: 56 - 58.
- [5] 张玉顺, 马东江, 和旭梅, 等. 经导管同期治疗复合型先天性心脏病的疗效观察[J]. 中国介入心脏病学杂志, 2005, 13: 146 - 148.
- [6] 宋治远, 舒茂琴, 胡厚源, 等. 经导管介入治疗先天性心脏复合畸形的疗效观察[J]. 第三军医大学学报, 2006, 28: 1624 - 1626.
- [7] 邓东安, 侯传举, 朱鲜阳, 等. 超声引导下介入治疗房间隔缺损合并肺动脉瓣狭窄的临床体会 [J]. 中国介入影像与治疗学, 2007, 4: 110 - 112.
- [8] 曾 智, 方 元, 傅 华, 等. 二尖瓣球囊成型术 1063 例临床分析[J]. 华西医科大学学报, 1999, 30: 85 - 87.
- [9] 舒茂琴, 宋治远, 刘建平, 等. 主动脉缩窄合并动脉导管未闭的介入治疗[J]. 重庆医学, 2006, 35: 300 - 304.
- [10] 黄连军, 俞飞成, 蒋世良, 等. 覆膜 Cheatham Platinum 支架置入治疗主动脉缩窄的疗效评价[J]. 中华放射学杂志, 2006, 40: 1195 - 1196.

(收稿日期: 2011-04-01)