

血管疾病

DOI: 10.13406/j.cnki.cyx.002251

14例儿童冠状动脉瘘合并其他心内畸形的外科治疗

扶 剑, 潘征夏, 吴 春

(重庆医科大学附属儿童医院心胸外科、儿童发育疾病研究教育部重点实验室、
儿童发育重大疾病国家国际科技合作基地、儿科学重庆市重点实验室, 重庆 400014)

【摘要】目的:总结儿童冠状动脉瘘合并其他心内畸形外科治疗的临床经验及效果。**方法:**回顾性分析 2010 年 3 月至 2018 年 6 月于重庆医科大学附属儿童医院心胸外科行手术治疗的冠状动脉瘘合并其他心内畸形患儿 14 例, 其中男 9 例, 女 5 例, 年龄 0.25~13.25 岁[平均(2.95 ± 3.47) 岁], 体质量 2.8~37 kg[平均(10.98 ± 8.87) kg]。**结果:**所有患儿均成功手术, 手术时间 105~305 min[平均(183.36 ± 48.64) min], 体外循环时间 40~172 min[平均(91.29 ± 31.49) min], 主动脉阻断时间 16~107 min[平均(45.93 ± 25.64) min], 术后住院时间 7~19 d[平均(10.79 ± 3.14) d], 重症监护时间 1~9 d[平均(3.21 ± 2.04) d], 术后呼吸机辅助呼吸时间 2 h 44 min 至 6 d[平均(18.73 ± 37.38) h], 术中出血 5~50 mL[平均(18.93 ± 15.71) mL]; 术后肺实变、胸腔积液各 2 例, 气胸、心包积液各 1 例, 完全性右束支阻滞 1 例, 心包填塞后床旁开胸抢救 1 例, 全组无死亡, 出院后随访 6 个月至 3 年, 无再次住院手术患儿, 远期生存良好。**结论:**儿童冠状动脉瘘合并其他心内畸形一经确诊, 需及早治疗, 外科手术治疗效果好。

【关键词】儿童; 冠状动脉瘘; 心内畸形; 外科手术**【中图分类号】**R726.5**【文献标志码】**A**【收稿日期】**2019-02-02

Surgery of coronary artery fistula combined with other intracardiac malformations in 14 children

Fu Jian, Pan Zhengxia, Wu Chun

(Department of Cardiothoracic Surgery, Children's Hospital of Chongqing Medical University; Ministry of Education Key Laboratory of Child Development and Disorders; China International Science and Technology Cooperation Base of Child Development and Critical Disorders; Chongqing Key Laboratory of Pediatrics)

【Abstract】Objective: To summarize the clinical experience and the effectiveness of surgery on coronary artery fistula with other intracardiac malformations in children. **Methods:** A total of 14 children (nine males and five females), aged 0.25–13.25 years old [mean (2.95 ± 3.47) years old], weighed 2.8–37 kg [mean (10.98 ± 8.87) kg] and underwent surgery of coronary artery fistula combining with other intracardiac malformations in our department from March 2010 to June 2018 were included and retrospectively analyzed in this study. **Results:** All included children were operated successfully, with operation time of 105–305 min [mean (183.36 ± 48.64) min], cardiopulmonary bypass time of 40–172 min [mean (91.29 ± 31.49) min], aortic occlusion time of 16–107 min [mean (45.93 ± 25.64) min], postoperative hospitalization of 7–19 d [mean (10.79 ± 3.14) d], intensive care time of 1–9 d [mean (3.21 ± 2.04) d], postoperative ventilator assisted breathing time of 2h 44 min–6 d [mean (18.73 ± 37.38) h] and intraoperative bleeding of 5–50 mL [mean (18.93 ± 15.71) mL]. After operation, there were two children had pulmonary consolidation, two children had pleural effusion, one child had pneumothorax, one child had pericardial effusion, one child had complete right bundle branch block and one child had pericardial tamponade and emergency beside thoracotomy. No death occurred in the group. After a follow-up of 6 months–3 years, all included children didn't experience in-hospital operation again and had good long-term survival. **Conclusion:** Diagnosed coronary artery fistula with other intracardiac malformations in children should be treated early, and the effectiveness of surgery is good.

【Key words】children; coronary artery fistula; intracardiac malformations; surgery

作者介绍: 扶 剑, Email: 285106764@qq.com,

研究方向: 儿童心胸外科疾病。

通信作者: 潘征夏, Email: panzhengxia005@sina.com。

基金项目: 国家临床重点专科建设资助项目(编号: 国卫办医函[2013]

544 号)。

优先出版: <http://kns.cnki.net/kcms/detail/50.1046.R.20190903.1504.012.html>

(2019-09-04)

冠状动脉瘘(coronary artery fistula, CAF)是指冠状动脉与其他血管或心脏存在异常开口,是一种罕见的心血管畸形,其发病率约 0.002%^[1],多为先天性,但手术、川崎病、外伤等后天性因素也可引起该病变^[2-4]。部分冠状动脉瘘患儿合并有其他先天性心内畸形^[5],并伴有血流动力学异常,造成多种并发症,所以一经诊断,应及早手术治疗^[6]。目前关于该疾病的诊治资料成人方面较多,而国内外关于儿童冠状动脉瘘的相关文献报道较少。本研究回顾性分析重庆医科大学附属儿童医院手术治疗的冠状动脉瘘合并其他心内畸形儿童患者的临床资料,总结其相关临床经验及评估手术疗效。

1 资料与方法

1.1 临床资料

回顾性分析 2010 年 3 月至 2018 年 6 月于重庆医科大学附属儿童医院心胸外科行一期手术治疗的冠状动脉瘘合并其他心内畸形患儿 14 例,收集所有患儿术前、术中、术后临床资料。

1.2 手术方法

所有患儿均在气管插管+静脉复合全身麻醉体外循环下行手术治疗,麻醉满意后取平卧位,采取胸骨正中切口逐层进胸,留取壁层心包片,0.6%戊二醛固定作为备用补片,悬吊心包,心外探查,常规建立体外循环(cardiopulmonary bypass, CPB),阻断主动脉,根部灌注冷晶体心肌麻痹液,斜行切开右心房(right atrium, RA),行心内探查,切开冠状动脉,找到瘘口,予带垫褥式缝合关闭瘘口,同时行卵圆孔未闭(patent foramen ovale, PFO)缝合术、房间隔缺损(atrial septal defect,

ASD)/室间隔缺损(ventricular septal defect, VSD)修补术、动脉导管未闭(patent ductus arteriosus, PDA)结扎术、主动脉瓣/憩室成形术、三尖瓣整形术、肺动脉狭窄修补术,合并有冠状动脉瘤样扩张者术中予以适当修剪扩张囊壁,连续缝合关闭囊腔。

1.3 统计学处理

使用 SPSS 17.0 统计学软件处理数据,计数资料以百分数(%)表示,计量资料以均数 $\pm$ 标准差($\bar{x} \pm s$)表示。检验水准 $\alpha=0.05$ 。

2 结果

2.1 术前临床资料

本组病例中,男 9 例,女 5 例,年龄 0.25~13.25 岁[平均(2.95 $\pm$ 3.47)岁],体质量 2.8~37 kg[平均(10.98 $\pm$ 8.87) kg];主要临床表现为咳嗽、气喘、多汗、吃奶中断、易感冒等,术前心电图异常 7 例,右室肥大 4 例,右房肥大 2 例,QT、PR 高值 3 例,T 波改变 1 例;心脏彩超发现动脉瘘 13 例,1 例患儿未见冠状动脉瘘,误诊为 VSD,手术探查时发现存在动脉瘘;行心脏 CT 血管成像(computed tomography angiography, CTA)4 例,行心脏血管造影 4 例;所有患儿中冠状动脉瘘瘘口起始于右冠状动脉(right coronary artery, RCA)8 例(57%)、左冠状动脉(left coronary artery, LCA)5 例(36%)、双侧冠状动脉 1 例(7%),瘘口入右心室(right ventricle, RV)8 例、RA 2 例,肺动脉(pulmonary artery, PA)5 例,其中 1 例有 2 个瘘口分别起始于 LCA、RCA,瘘入 PA、RV,瘘口大小 1~4 mm[平均(2.73 $\pm$ 1.09) mm];所有患儿均合并其他心内畸形,如 PDA、VSD、肺动脉狭窄(pulmonary stenosis, PS)等。见表 1。

2.2 术中术后情况

本组 14 例患儿均顺利完成手术,手术时间 105~305 min

表 1 患儿临床资料

序号	瘘口数(个)/大小(mm)	瘘口起止部位	合并畸形
1	1/4	RCA→RA	PFO、右冠瘤样扩张
2	1/4	RCA→RV	PDA、PFO、右心室憩室
3	1/4	RCA→RA	PFO
4	1/1.4	LCA→PA	ASD
5	1/4	RCA→RV	VSD、PFO
6	1/1.4	LCA→PA	ASD
7	1/3	RCA→RV	三尖瓣前瓣腱索断裂、右冠瘤样扩张
8	1/2.6	LCA→PA	VSD、ASD、主动脉瓣脱垂
9	2/1.3、3.9	LCA→PA、RCA→RV	ASD、左冠瘤样扩张
10	1/1	LCA→PA	PS、VSD、ASD
11	1/4	RCA→RV	PDA
12	3/2.5、2.4、2.6	RCA→RV	PDA、右冠瘤样扩张
13	2/1.9、1.6	LCA→RV	ASD、PDA
1	2/3.8、2.5	RCA→RV	PFO、双冠瘤样扩张

[平均 (183.36 ± 48.64) min], CPB 时间 40~172 min [平均 (91.29 ± 31.49) min], 主动脉阻断时间 16~107 min [平均 (45.93 ± 25.64) min], 术后住院时间 7~19 d [平均 (10.79 ± 3.14) d], ICU 时间 1~9 d [平均 (3.21 ± 2.04) d], 术后呼吸机辅助呼吸时间 2 h 44 min 至 6 d [平均 (18.73 ± 37.38) h], 术中出血 5~50 mL [平均 (18.93 ± 15.71) mL]; 术后并发症: 肺实变、胸腔积液各 2 例, 气胸、心包积液各 1 例, 完全性右束支阻滞 1 例, 其中 1 例患儿术后第 1 天因心包填塞床旁开胸行心包穿刺引流, 延迟关胸后病情好转, 所有患儿术后痊愈出院, 出院后随访 6 个月至 3 年, 无心肌缺血等症状出现, 远期生存良好。手术方式及并发症见表 2。

3 讨 论

CAF 是一种罕见的心血管畸形, 最早由德国解剖学家 Wilhelm Krause 于 1865 年提出。文献报道它起始于右冠状动脉约 50%, 起始于左冠状动脉约 42%, 起始于双侧者约 5%^[1,7], 瘘口位于右心系统最常见, 其次为左心系统及肺动脉^[8]。本组病例冠状动脉瘘起始于右冠状动脉、左冠状动脉、双侧冠状动脉分别约 57%、36%、7%, 瘘口位于肺动脉、右心系统分别约 33%、67%, 本组患儿情况与文献报道基本一致。

多数冠状动脉瘘的患儿无明显症状及体征, 多是体检发现或者因其他疾病就诊筛查发现。本组 14 例患儿中有 3 例是因出现咳嗽、吼喘入院检查发现, 另有 3 例是入院时追问病史提示平素有易感冒、吃奶中断、多汗等症状, 其余患者无明显症状, 同时所有病例均合并有其他心内畸形, 所以单一冠

状动脉瘘患儿症状可能更不明显, 容易误诊或漏诊。

诊断冠状动脉瘘的常见检查手段有心脏彩超、心脏 CTA、磁共振扫描及冠状动脉造影, 冠状动脉造影是诊断冠状动脉瘘的金标准^[9]。本组患儿术前均完善了心脏彩超, 13 例患儿发现有明确瘘口, 准确率达 92.9%, 行心脏 CTA 4 例、冠状动脉造影 4 例, 均发现明确瘘口, 但心脏 CTA、心脏增强磁共振扫描、冠状动脉造影均是有创检查, 特别是对儿童患者, 年龄小、操作难度大、风险高, 而心脏彩超作为无创检查, 准确度高, 可作为筛查冠状动脉瘘的首选。进一步评估瘘口及合并的畸形情况, 必要时需完善心脏 CTA、冠状动脉造影、磁共振成像等检查, 磁共振成像相比心脏 CTA、冠状动脉造影, 更适用于儿童, 并且可以显示瘘的起源、走行、终点及瘘管内血流量、心肌厚度等信息^[10]。

冠状动脉由于有瘘口的存在, 常常引起“窃血现象”^[11], 形成心肌缺血及局部血液涡流, 引起心肌梗死、血栓、感染性心内膜炎等并发症。单纯冠状动脉瘘有一定的自闭性, 在患儿无明显不适症状情况下, 其治疗方案尚有争议, 部分专家学者认为随着年龄的增长, 产生并发症风险会增加, 需及早手术; 但另一部分专家学者认为可观察随访, 可在成年出现症状后再行处理。这与目前关于冠状动脉瘘治疗多数为成人的文献报道相符。在所有冠状动脉瘘患儿中, 有 20%~45% 的冠状动脉瘘患儿合并有其他先天性心脏病^[12], 如 ASD、VSD、PDA 等。在这种情况下, 患儿血流动力学更易受到影响, 预后更差, 同时大多数合并的畸形本身就需要限期完成手术矫治^[13-14],

表 2 各患儿手术方式及并发症情况

序号	手术方式	并发症
1	瘘修补、PFO 缝合	无
2	瘘修补、PDA 结扎、PFO 缝合、憩室成形	无
3	瘘修补、PFO 缝合	无
4	瘘修补、ASD 修补	无
5	瘘修补、VSD 修补	无
6	瘘修补、ASD 修补术	无
7	瘘修补、三尖瓣整形	肺实变
8	瘘修补、ASD、VSD 修补、主动脉瓣成形	无
9	瘘修补、ASD 修补	无
10	瘘修补、VSD、PS 修补	心包积液、气胸
11	瘘修补、PDA 结扎	完全性右束支阻滞
12	瘘修补、PDA 结扎	胸腔积液
13	瘘修补、ASD 修补、PDA 结扎	心包填塞、胸腔积液、肺实变
14	瘘修补、PFO 缝合	无

所以冠状动脉瘘合并其他先天性心脏病患儿一经诊断,需及早手术治疗,而单纯的冠状动脉瘘患者手术时机不明确,还需进一步探讨。

冠状动脉瘘的手术方式主要包括介入治疗及外科手术,临床效果肯定^[5,15]。随着科学技术的发展,介入手术凭借创伤小、恢复快等优点,逐渐发展为部分先天性心脏病的首选治疗方式^[16],但对单个瘘口的患儿选择外科手术还是介入治疗存在争议。介入手术有严格的禁忌证和适应证,特别是儿童患者,血管更细,麻醉要求高,介入难度大,风险更高。与此同时,对于合并有其他心内畸形的冠状动脉瘘或多个瘘口的患儿,大多数专家学者一致认为外科手术可以同时矫正心内畸形,而非先行介入封堵瘘口,再行心内畸形手术,提升了手术疗效,对于是否采用体外循环,则据患儿具体情况而定。本组 14 例患儿均在体外循环下行心内直视手术,用心包切片作为补片修补瘘口,同时也矫治了其他心内畸形,手术效果肯定,除瘘口修补外,有文献报道可在非体外循环下行瘘口直接结扎或褥式带垫片缝扎^[17]。由于手术时间更短,无法同时处理心内其他畸形,还需二期手术矫治心内畸形。故本研究认为,冠状动脉瘘的治疗不能盲目追求手术的微创性,应据患儿具体病情制定适宜的手术方案,更快、更好地促进患儿生命健康的恢复。

综上所述,心脏彩超可作为诊断冠状动脉瘘首选检查,具有无创、准确率高的优点。为了更好地评估冠状动脉瘘及心内畸形的情况,可加做心脏 CTA 或冠脉造影,尤其对于儿童患者,磁共振成像应用价值更高。而对于单纯冠状动脉瘘患者,可据患儿情况决定是否手术及手术方式,对于合并有心内畸形的儿童患者,一经诊断,需及时行外科手术治疗,手术效果肯定。

参 考 文 献

- [1] Challoumas D, Pericleous A, Dimitrakaki IA, et al. Coronary arteriovenous fistulae: a review[J]. *Int J Angiol*, 2014, 23(1): 1–10.
- [2] Hule GP, Kanvinde PR, Kulkarni MA, et al. p47^{phox}-/- chronic granulomatous disease patient with incomplete kawasaki disease[J]. *J Clin Immunol*, 2018, 38(6): 638–641.
- [3] Young A, Cheng R, Wei J, et al. Prevalence of coronary artery fistulae after cardiac surgery: comparison between coronary artery bypass grafting, valve surgery, and orthotopic heart transplantation[J]. *Herz*, 2015, 40(S1): 51–55.
- [4] Barot TC, Lapietra A, Santana O, et al. Multiple left internal mammary artery-to-pulmonary artery fistulae 15 years after coronary artery bypass grafting[J]. *Tex Heart Inst J*, 2014, 41(1): 94–46.
- [5] 王燕飞, 黄萍, 张丽, 等. 儿童先天性冠状动脉瘘的外科治疗及随访研究[J]. *中华胸心血管外科杂志*, 2018, 34(8): 453–456.
- [6] Hong GJ, Lin CY, Lee CY, et al. Congenital coronary artery fistulas: clinical considerations and surgical treatment[J]. *ANZ J Surg*, 2004, 74(5): 350–355.
- [7] Ghandour A, Rajiah P. Unusual fistulas and connections in the cardiovascular system: a pictorial review[J]. *World J Radiol*, 2014, 6(5): 169–176.
- [8] Dodge-Khatami A, Mavroudis C, Backer CL. Congenital heart surgery nomenclature and database project: anomalies of the coronary arteries[J]. *Ann Thorac Surg*, 2000, 69(4S): 270–297.
- [9] 刘光锐, 郭曦, 李铁铮, 等. 成人先天性冠状动脉瘘的临床及冠状动脉造影表现[J]. *临床放射学杂志*, 2014, 33(3): 354–357.
- [10] 黄修爽. 心血管造影、磁共振成像与经胸超声对先天性胸内大血管畸形的诊断价值比较[J]. *临床军医杂志*, 2006, 34(6): 668–672.
- [11] Dimitrakakis G, Oppell UV, Luckraz H, et al. Surgical repair of triple coronary-pulmonary artery fistulae with associated atrial septal defect and aortic valve regurgitation[J]. *Interact Cardiovasc Thorac Surg*, 2008, 7(5): 933–934.
- [12] Yusuf A, Tamer T, Murat B, et al. Coronary arteriovenous fistulas in the adults: natural history and management strategies[J]. *J Cardiothorac Surg*, 2009, 4: 62.
- [13] 苏俊武, 刘一凡, 刘爱军, 等. 常见先天性心脏病手术时机的选择[J]. *中国医药*, 2017, 12(12): 1771–1773.
- [14] 武开宏. 先心病手术能等的和不能等的[J]. *江苏卫生保健*, 2018, 250(11): 8–9.
- [15] 李谧, 易岂建, 陈勇, 等. 8 例儿童先天性冠状动脉瘘的介入治疗[J]. *重庆医学*, 2013, 42(31): 3735–3737.
- [16] Pan XB, Ouyang WB, Wang SZ, et al. Transthoracic echocardiography-guided percutaneous patent ductus arteriosus occlusion: a new strategy for interventional treatment[J]. *Echocardiography*, 2016, 33(7): 1040–1045.
- [17] Liu JC, Chan P, Chang TH, et al. Off-pump surgery for multiple coronary artery fistulas with aneurysm[J]. *Ann Thorac Surg*, 2006, 81(2): 729–732.

(责任编辑:张辉洁)