

成人右肺动脉异常起源于升主动脉外科治疗 2 例报道

杨兆华¹ 杨 晔¹ 张红强¹ 孙晓宁¹ 刘 欢¹ 郭克芳² 王春生^{1△}

(¹复旦大学附属中山医院心外科, ²麻醉科 上海 200032)

【摘要】 肺动脉异常起源于升主动脉(anomalous origin of pulmonary artery from ascending aorta, AOPA)是一种罕见的先天性心脏病,通常合并动脉导管未闭。AOPA患者多在出生后不久即出现症状,如不及时治疗,很少能活到成年。本文报道2例成人右肺动脉起源于升主动脉的病例,通过正确的诊断和适当的手术治疗,获得良好的早中期疗效。

【关键词】 先天性心脏病; 肺动脉异常起源于升主动脉(AOPA); 肺动脉高压

【中图分类号】 R654.2 **【文献标志码】** B **doi:**10.3969/j.issn.1672-8467.2022.06.025

Surgical treatment of the anomalous origin of the right pulmonary artery from ascending aorta in adults: a report of 2 cases

YANG Zhao-hua¹, YANG Ye¹, ZHANG Hong-qiang¹, SUN Xiao-ning¹,
LIU Huan¹, GUO Ke-fang², WANG Chun-sheng^{1△}

(¹Department of Cardiac Surgery, ²Department of Anesthesiology, Zhongshan Hospital,
Fudan University, Shanghai 200032, China)

【Abstract】 Anomalous origin of pulmonary artery from ascending aorta (AOPA) is a rare congenital heart disease and the most common coexisting lesion is patent ductus arteriosus. Most patients present with this anomalous symptom during infancy and do not survive to adulthood without treatment. This paper reports two cases of adult right pulmonary artery originating from ascending aorta. Through correct diagnosis and appropriate surgical treatment, good early- and medium-term result was obtained.

【Key words】 congenital heart disease; anomalous origin of pulmonary artery (AOPA); pulmonary hypertension

肺动脉异常起源于升主动脉(anomalous origin of pulmonary artery from ascending aorta, AOPA)是一种罕见的先天性心脏病,发病率仅为0.12%左右^[1]。其病理改变为一侧肺动脉起源于升主动脉,另一侧正常起源于肺动脉主干。左右肺动脉均可异常起源于升主动脉,其中右肺动脉起源于升主动脉居多,约占70%~80%^[1]。AOPA患者多在出生后不久即出现症状,80%以上自然病程不超过1年^[2]。由于其发病率低,故文献报道较少,而成人

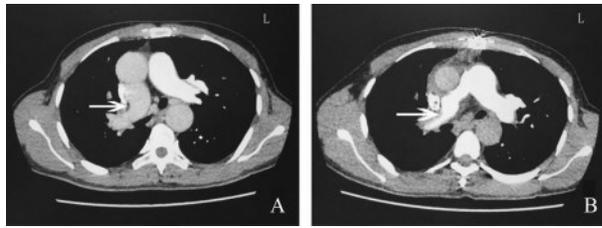
病例更为罕见。现将复旦大学附属中山医院心外科收治的2例成人AOPA合并动脉导管未闭(patent ductus arteriosus, PDA)病例报道如下。

病例资料

病例1 43岁男性患者,因“反复咯血20余年,加重半年”于2019年8月来我院就诊。每次咯血量约5~10 mL,无胸闷、心悸,无紫绀,无双下肢浮肿。门诊心超检查提示先天性心脏病:右肺动脉起自升主动脉后壁,动脉导管未闭(左向右分流),中度肺

[△]Corresponding author E-mail: wang.chunsheng@zs-hospital.sh.cn

动脉高压。肺动脉CTA检查显示(图1A)先天性心脏病,右肺动脉发自升主动脉。收入院。



A: The right pulmonary artery arises from ascending aorta (arrow).
B: The right pulmonary artery arises from main pulmonary artery trunk (MPAT) after surgery (arrow). L: Left.

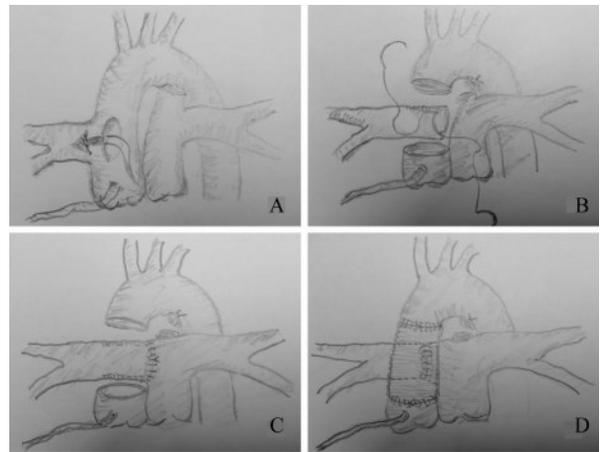
图1 肺动脉CT血管造影

Fig 1 CT pulmonary artery angiography

体格检查:中年男性,发育良好。唇无紫绀,未见杵状指。胸廓无畸形,心率78次/分,窦性,律齐,胸骨左缘第2肋间可闻及连续性机械性杂音Ⅲ/6级,外周无创血压120/75 mmHg(1 mmHg=0.133 kPa,下同),静息指尖氧饱和度96%。右心导管检查:测得左侧肺动脉压力为65/20/34 mmHg,肺动脉楔压(pulmonary artery wedge pressure, PAWP)14 mmHg,心输出量(cardiac output, CO)6.3 L/min,计算肺动脉循环阻力为3.17 Wood单位(254 dn.s/cm⁵)。完善各项辅助检查后,择期安排手术。

手术过程:取胸骨正中切口。经右侧股动脉、右心房插管建立体外循环。体外循环开始后,左肺动脉近主动脉弓小弯处分离动脉导管并用双粗线予以结扎。探查见右肺动脉近端起自升主动脉中段后壁(图2A)。分离升主动脉、肺动脉主干间隙并套带。动脉阻断钳阻断升主动脉远端,在窦管交界上方横行切开升主动脉,自左右冠脉开口顺行灌注心脏停搏液。心脏表面放置冰屑降温。将右肺动脉开口及附着在开口的主动脉前、后壁一并切下,5-0 prolene线将主动脉前后壁(缘)缝合在一起,以形成一个与右肺动脉直径相同的管道(图2B)。在肺动脉主干右侧做切口,将此管道的末端与肺动脉干右侧行端侧吻合(图2C)。取外径2.8 cm人工血管,裁剪至合适长度,分别与升主动脉近、远端做端端吻合(图2D)。吻合结束后,常规排气、开放升主动脉,心脏自动复跳。体外循环时间97 min,主动脉阻断时间54 min。术后患者恢复良好,顺利出院。术后6个月复查肺动脉CT提示:右肺动脉显影良好,未见明显狭窄、扩张及充盈缺损(图1B)。心超检查提示:各心腔大小基本正常,肺动脉压力正常,

肺动脉吻合口未见狭窄。截至2022年1月门诊随访,患者情况良好,没有再发生咯血症状。



A: Origin of right pulmonary artery (RPA) from ascending aorta. There is a large blood flow shunt from aorta to RPA. B: Ductus arteriosus was doubly ligated and divided. The ascending aorta was transected, just above and beneath the origin of the right AOPA. The resulting aortic ring was fashioned into an elongated tube for the pulmonary artery. C: The far end of RPA was connected to the MPAT side-to-end. D: A woven polyester graft was cut to appropriate length and sutured to proximal aorta and then distal aorta end-to-end in front of the right AOPA.

图2 右肺动脉异常起源升主动脉纠治术示意图

Fig 2 Repair of anomalous origin of right pulmonary artery from ascending aorta

病例2 22岁女性患者,10年前因“先天性心脏病,动脉导管未闭”在外院行动脉导管未闭结扎术。3年前开始出现咳嗽后痰中带血,色鲜红,量较少。此后,咯血次数逐渐增多,量也较前增加。到当地医院就诊,查胸部CT结果提示:心脏增大,右肺动脉异常起源于升主动脉,右肺渗出性病变,考虑肺动脉高压改变。2021年7月来我院就诊,心超检查提示:先心术后,右肺动脉异常起源于升主动脉右侧,轻度主动脉瓣反流,左房室增大,中度肺动脉高压。收入院。

体格检查:女性,发育正常。嘴唇无紫绀,胸廓无畸形,左胸后外侧可见陈旧性手术疤痕。心率68次/分,窦性,律齐,心脏各瓣膜听诊区未闻及病理性杂音。静息指尖氧饱和度98%。完善各项准备后,择期安排手术。

手术过程:取胸骨正中切口。术中见右肺动脉异位起源于升主动脉右后侧,升主动脉直径基本正常。经升主动脉远端、上下腔静脉插管建立体外循

环。阻断升主动脉远端,经升主动脉近端顺行灌注心脏停搏液,心脏表面置冰屑降温。同第一例病例相同,将右肺动脉开口及附着在开口的主动脉前后壁切下后缝合成管道状,而后将近端吻合至肺动脉干右侧。最后,取人工血管与升主动脉近、远端做端端吻合。体外循环时间 84 min,主动脉阻断时间 56 min。术后患者生命体征稳定,恢复良好。术后 6 个月门诊随访,患者情况良好,未出现不适症状。

讨论 AOPA 是指单侧肺动脉起源于升主动脉,另一侧肺动脉连接于肺动脉主干,与主肺动脉共干不同,其主动脉和肺动脉主干均有独立的主动脉瓣和肺动脉瓣与相对应的心室相连接,这是一种罕见的先天性心脏病。1868 年 Fraentzel 首先报道一例死于心力衰竭的 25 岁女性 AOPA 病例^[3]。迄今为止,文献报道的 AOPA 病例共 300 余例,主要以婴幼儿为主,成人病例极为少见。单纯肺动脉异常起源于升主动脉仅占 20%,往往合并有其他先天性心脏畸形,其中以合并 PDA 更为常见,约占总数的 50%^[4]。本文报道的两例患者均为 AOPA 合并 PDA。

AOPA 由于一侧肺动脉起源于升主动脉,主动脉血液不仅供应体循环,还要供应给该侧的肺动脉,使后者血流量和压力均较正常明显升高。与此同时,右心室排出的血液全部供应给另一侧肺动脉,使该侧的肺血流量明显增加。因此,AOPA 患者容易早期就出现肺动脉高压。尽管双肺血管床受到不同血流动力学影响,但病理检查发现两肺动脉血管产生相似的病理生理改变,具体的发病机制还不清楚,推测可能与双肺血管之间存在交通支有关^[5]。由于患儿常在幼儿期即可出现重度肺动脉高压,导致右心负荷过重,甚至出现右心衰竭。如果不尽早进行外科干预,自然预后极差,患儿往往死于难治性右心衰竭。据统计,70% 患儿生存时间不到 6 个月,1 岁内死亡将近 80%^[2]。如进行早期诊断和及时手术治疗,预后可明显改善,超过 95% 的患儿长期存活^[6]。

对于没有过早出现右心功能衰竭得以幸存的患者,由于主动脉内的血液直接灌注于肺动脉,肺血明显增多。早期肺小动脉可出现痉挛,随着肺动脉高压的持续存在,肺小动脉可出现内膜增厚,中层的增生纤维增生,管腔逐渐变小,形成梗阻性肺动脉高压^[7]。肺动脉高压引起的艾森曼格综合征是

手术的主要禁忌证,也是成人丧失手术机会的主要原因。本中心之前曾收治一例成人 AOPA 患者,就诊时已有重度肺动脉高压,产生双向分流(以右向左分流为主)并出现发绀,经评估后最终失去了手术机会^[8]。因此,本病一旦诊断明确,如无手术禁忌证,应及早手术治疗。

由于本病发病率较低,对其认识不够常常引起误诊和漏诊。临床上本病容易误诊为动脉导管未闭,国内外均有类似报道^[9]。本文中的第二例患者初诊时就发生漏诊,第一次手术仅仅纠治了动脉导管未闭,而对于 AOPA 却没有处理。因此,对于临床上遇到反复咯血,同时存在右心功能不全和原因不明的肺动脉高压患者,应考虑 AOPA 可能。超声心动图是确诊本病的重要手段。主动脉造影和主肺动脉增强 CT 则可以帮助进一步明确其解剖特点及合并的畸形。肺动脉漂浮导管测定正常连接一侧的肺动脉阻力大小对于评估手术的可能性及风险有重要意义。

如进行早期诊断和手术治疗,超过 95% 的患儿可长期存活。对于成人患者,则需要对病情进行仔细评估,不应轻易放弃手术治疗的机会。虽然术前合并右心功能不全可增加手术风险,但如没有手术禁忌证,手术纠治仍可明显改善预后。手术方法主要是将异位起源的肺动脉与主动脉分离,再重新将其与肺动脉主干相连接,恢复正常解剖关系。具体方式可根据异常起源肺动脉开口位置差异而有所不同。一般是将异常起源肺动脉自开口位置离断后,与肺动脉主干做直接吻合。如果离断的肺动脉开口与肺动脉主干之间距离过远,直接吻合会导致张力过高,可借助部分主动脉壁、自体心包或人工血管来延长肺动脉,而后再与肺动脉主干进行端侧吻合^[10]。本文中的 2 例患者因右肺动脉开口与肺动脉主干距离较远,术中将升主动脉直接横断,再利用升主动脉前、后壁做成管状以延长肺动脉,而后吻合在肺动脉主干右侧。由于升主动脉一部分血管壁留给右肺动脉,即使充分游离升主动脉近远端,直接吻合张力很大,而且对其后面的右肺动脉产生压迫。所以,我们使用人工血管延长升主动脉,使其横跨在右肺动脉上方,避免造成肺动脉压迫。术后复查结果也表明,2 例患者主肺动脉位置良好,右肺动脉血流通畅,未见肺动脉狭窄及血栓形成。

AOPA是一种罕见的先天性心脏病,自然预后差,需要早期诊断并及时手术纠治。对于成人患者,需要通过心超、主肺动脉增强CT及心导管检查,充分了解肺动脉阻力情况及其他合并畸形,仔细评估手术可能性。对于有手术机会的患者,建议做好充分术前准备后尽早手术,仍可取得满意的治疗效果。

作者贡献声明 杨兆华 文献调研,资料收集,论文构思、撰写和修订,示意图绘制。杨晔 资料收集,随访,论文构思。张红强,孙晓宁,刘欢,郭克芳 资料整理和保存。王春生 论文修订和审核。

利益冲突声明 所有作者均声明不存在利益冲突。

参 考 文 献

- [1] ALHAWRI K, ALAKHFASH A, ALQWAE A, *et al.* Anomalous right pulmonary artery from aorta, surgical approach case report and literature review[J]. *J Card Surg*, 2021, 36(8): 2890-2900.
- [2] CHENG W, XIAO Y, ZHONG Q, *et al.* Anomalous origin of left pulmonary artery branch from the aorta with Fallot's tetralogy [J]. *Thorac Cardiovasc Surg*, 2008, 56(7): 432-434.
- [3] PRIFTI E, BONACCHI M, MURZI B, *et al.* Anomalous origin of the right pulmonary artery from the ascending aorta[J]. *J Card Surg*, 2004, 19(2): 103-112.
- [4] JIANG Q, ZHANG W, HU R, *et al.* Outcomes of surgical reimplantation for anomalous origin of one pulmonary artery from the aorta[J]. *Ann Thorac Surg*, 2021, 111(4): 1351-1357.
- [5] TALVAR S, MEENA A, CHOUDHARY SK, *et al.* Anomalous branch of pulmonary artery from the aorta and tetralogy of Fallot: morphology, surgical techniques and results[J]. *Eur J Cardiothoracic Surg*, 2014, 469(2): 291-296.
- [6] NATHAN M, RIMMER D, PIERCEY G, *et al.* Early repair of hemitruncus: excellent early and late outcomes[J]. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2007, 133(5): 1329-1335.
- [7] ZHAO J, SI MS, WANG X, *et al.* Older patients with anomalous origin of the pulmonary artery from the ascending aorta: guidance via lung biopsy[J]. *J Card Surg*, 2020, 35(2): 437-440.
- [8] 曹园园,周达新,宿燕岗,等.成人右肺动脉起源于升主动脉(AOPA)合并动脉导管未闭1例[J]. *复旦学报(医学版)*, 2013, 40(4): 498-500.
- [9] LIU H, JUAN YH, CHEN J, *et al.* Anomalous origin of one pulmonary artery branch from the aorta: role of MDCT angiography[J]. *Am J Roentgenol*, 2015, 204(5): 979-987.
- [10] DONG S, YAN J, XU H, *et al.* The surgical treatment of anomalous origin of one pulmonary artery from the ascending aorta[J]. *J Cardiothorac Surg*, 2019, 14(1): 82-86.

(收稿日期:2021-10-22;编辑:张秀峰)