

主动脉窦瘤破裂 42 例的外科治疗

单立梅, 韩光, 刘何, 郑翔翔, 李芝, 秦建伟

江苏省人民医院心脏大血管外科, 江苏 南京 210029

摘要: **目的** 分析 42 例主动脉窦瘤患者的临床资料, 探讨其手术治疗的方法及疗效。**方法** 回顾性总结 2006 年 5 月至 2016 年 8 月共收治 42 例主动脉窦瘤患者的临床资料, 其中 31 例合并室间隔缺损, 心功能 NYHA 分级: I 级 2 例, II 级 25 例, III 级 12 例, IV 级 3 例。所有患者均在全麻低体温体外循环下行主动脉窦瘤破裂修补术, 同期合并手术包括室间隔缺损修补术 29 例, 三尖瓣成形术 4 例, 三尖瓣置换术 4 例, 房间隔缺损修补术 1 例, 卵圆孔未闭修补术 1 例, 肺动脉狭窄矫治术 1 例, 肺动脉瓣成形术 1 例, 左室流出道疏通术 1 例。**结果** 全组 1 例死亡, 41 例痊愈出院。术后复查超声心动图示轻度主动脉瓣关闭不全 3 例, 轻、中度三尖瓣关闭不全各 2 例。无术后严重并发症发生。随访 1 个月~8 年, 4 例失访, 获随访的 37 例患者主动脉窦瘤均无复发, 心功能均有明显改善, 34 例达 I 级, 3 例达 II 级。**结论** 不论哪种类型的主动脉窦瘤破裂, 一经确诊及时手术治疗可取得良好的效果。

关键词: 主动脉窦瘤破裂; 室间隔缺损; 主动脉瓣; 心脏外科手术; 并发症

中图分类号: R 654 **文献标识码:** B **文章编号:** 1674-8182(2017)04-0492-03

主动脉窦瘤又称 Valsalva 窦动脉瘤, 主要是由于主动脉根部发育缺陷, 在主动脉压力作用下使主动脉窦瘤壁变薄而呈瘤样扩张。当瘤体穿破至临近心腔、心包或肺动脉而产生心腔内分流时, 称为主动脉窦瘤破裂。主动脉窦瘤是一种少见的心脏复杂畸形, 其急性破裂时可危及患者生命。为探讨其手术治疗的方法及疗效, 本文回顾性总结我院 2006 年 5 月至 2016 年 8 月期间对 42 例主动脉窦瘤破裂患者的外科治疗经验, 报道如下。

1 资料与方法

1.1 临床资料 本组主动脉窦瘤破裂患者共 42 例, 男 26 例, 女 16 例; 年龄 13~60 (34.47 ± 12.14) 岁。心功能 NYHA 分级: I 级 2 例, II 级 25 例, III 级 12 例, IV 级 3 例。42 例患者中 41 例经术前二维超声心动图检查发现, 另 1 例于术中探查发现。其中发生右冠状动脉窦(冠窦)瘤破裂 36 例(85.7%), 破入右心室 30 例, 破入右心房 6 例; 发生无冠窦瘤破裂 6 例, 均破入右心房; 未见左冠窦瘤破裂患者。主动脉窦瘤破裂大多数合并其他先天性心脏畸形, 本组合并室间隔缺损 31 例, 包括干下型 23 例, 膜周部 4 例, 嵴上型 3 例, 嵴下型 1 例; 主动脉瓣关闭不全 22 例, 其中轻度反流 2 例, 主动脉瓣中度关闭不全 10 例, 主动脉瓣重度关闭不全 7 例, 主动脉瓣中度狭窄伴中重度关闭不全 3 例; 三尖瓣中~重度关闭不全 8 例; 房间隔缺

损 1 例; 卵圆孔未闭 1 例; 肺动脉瓣狭窄 1 例; 肺动脉狭窄 1 例; 左室流出道狭窄 1 例。主动脉窦瘤在主动脉内的内口直径 0.4~1.5 cm。临床常见的症状体征表现: 胸闷心悸症状(33 例), 出现左胸前区疼痛(6 例), 胸骨左缘第 3~4 肋间闻及连续性杂音(31 例), 周围血管征阳性(18 例)。胸部 X 片示: 肺血增多, 心影增大。心电图表现: 右室大或双室大, 不完全性右束支传导阻滞。

1.2 手术方法 所有病例均在全麻、低体温体外循环下进行窦瘤破裂修补手术。经胸骨正中切口, 采用常规主动脉和上下腔静脉插管, 并置左心引流行左心减压; 心肌保护选用加血冷停搏液经主动脉根部灌注, 合并有主动脉瓣病变时切开主动脉根部结合冠状动脉直接灌注。全组转流时间 60~198 min, 平均 125.8 min, 主动脉阻断时间 37~193 min, 平均 87.6 min。31 例切开升主动脉、直接冠状动脉灌注, 11 例切开受累心腔用手指压住窦瘤破口, 经主动脉根部灌注心脏停跳液; 30 例经主动脉及破入心腔侧双切口修补, 7 例经主动脉切口补片修补, 5 例经右心室或右心房单切口修补。38 例采用涤纶补片修补, 4 例为直接缝合。术中见主动脉窦瘤内口直径 0.5~3.9 cm, 破口直径: 针尖样大小到 1.5 cm 不等。31 例术中对主动脉瓣进行探查, 16 例合并中重度主动脉瓣关闭不全, 同期行主动脉瓣替换术(AVR), 4 例中度病例行主动脉瓣成形术, 2 例轻度主动脉瓣关闭不全未予处理。同期合并手术包括室间隔缺损修补术 29 例, 三尖瓣成形术 4 例, 三尖瓣置换术 4 例, 房间隔缺损修补术 1 例, 卵圆孔未闭修补术 1 例, 肺动

脉狭窄矫治术 1 例,肺动脉瓣成形术 1 例,左室流出道疏通术 1 例。术中开放升主动脉后因室颤行电除颤 20 例,全部复律成功;安装临时起搏器 6 例。

2 结果

42 例患者,早期死亡 1 例,死于心脏骤停。其余患者术后并发症有:切口感染 1 例,肺部感染 3 例,急性肾功能不全 4 例,经治疗均痊愈;另有 1 例患者术后出现Ⅲ度房室传导阻滞,经心内科安装永久性心脏起搏器等治疗后康复出院。随访时间 2 个月~8 年,失访 4 例,获随访 37 例,窦瘤均无复发;术后复查二维超声心动图仍有轻度主动脉瓣关闭不全 3 例,中度三尖瓣关闭不全 2 例,轻度三尖瓣关闭不全 2 例。37 例获随访患者自觉较术前症状有明显好转,34 例心功能达到 I 级,3 例达到 II 级。

3 讨论

先天性主动脉窦瘤又称 Valsalva 窦动脉瘤,是一种少见的先天性心脏病,约占心脏畸形的 1%~2%^[1]。其发病原因是由于在胚胎时期主动脉窦部组织发育不全,此处窦壁缺乏正常的弹力纤维和中层,只有血管内膜和与之邻近心腔之间的疏松结缔组织,形成先天性的薄弱区,在主动脉内压力作用下逐渐向此处突出,形成主动脉窦瘤。当某些因素引起主动脉内压力骤升时,如剧烈活动、提举重物等,可使窦瘤破裂形成主动脉窦一心腔瘘。极少数主动脉窦瘤可由于某种后天性病因所致,多为感染性,如梅毒、细菌性心内膜炎,亦由于动脉粥样硬化、主动脉中层囊性坏死等引起^[2]。

Valsalva 窦动脉瘤大多数起源于右冠窦(65%~85%),通常主要破裂到右心室或心室流入流出道,或偶尔进入右心房。无冠窦瘤相对少见(10%~30%),主要破裂到右心房,很少破入左心室、左心房、肺动脉、心包、室间隔、右心室或上腔静脉。偶有报道 Valsalva 窦动脉瘤起源于左冠窦(<5%),实属罕见,可破入左心房或肺动脉^[3-4]。本组 42 例患者中动脉瘤破裂发生于右冠窦破入右心室或右心前者 36 例(85.7%);发生于无冠窦破入右心前者 6 例(14.3%);未见发生于左冠窦者。主动脉窦瘤常合并其他心脏畸形,以室间隔缺损最为多见,约占 37%~45%^[5]。其次为主动脉窦瘤合并主动脉瓣关闭不全,其发生率易被低估,可能的原因有术前未能充分检查,术中未打开主动脉探查等。肺动脉狭窄、主动脉狭窄、房间隔缺损、动脉导管未闭等其他畸形不多见。本组破入右心室流出道的 30 例中有 29 例合并

室间隔缺损,发生率高达 96.7%,同时合并主动脉瓣关闭不全 10 例。术前可通过心导管检查、磁共振成像、超声心动图及计算机 X 线断层扫描等相关临床技术,可明确诊断和病变解剖关系,以防术前对窦瘤本身及合并症的漏诊^[6]。

主动脉窦瘤破裂由于主动脉与心腔相通,造成血液动力学改变,可表现临床紧急情况,导致心力衰竭^[7]。原因在于主动脉的高压血流可通过破口直接灌注到右心系统,右心系统突然承受巨大的容量负荷,迅速发展成为严重的心力衰竭而死亡。破裂和未破裂的主动脉窦瘤的临床表现差别很大,从无症状的心脏杂音和隐性进行性呼吸困难到急性胸痛、气促,甚至心脏骤停。主动脉窦瘤破裂的预后很差,一般只能存活 1 年左右^[8],但及时手术治疗者预后极好。因此,主动脉窦瘤破裂一经确诊,应尽早手术,合并有急性心功能不全时应急诊手术,终止病程进展,切勿延误病情,失去手术机会。

主动脉窦瘤的病理学基础机制是在主动脉中膜和起支持作用的心室纤维结构之间发生分裂。手术修补时重要的是要记住不仅要关闭主动脉窦一心腔瘘,还要加强巩固有缺陷的主动脉窦壁^[9]。因此,窦瘤修补的目的不仅是消除窦瘤造成的主动脉一心腔异常分流,还要达到防止窦瘤复发同时治疗合并畸形或窦瘤所致继发病变的目的。主动脉窦瘤破裂修补手术径路和修补方法很多,概括如下。手术径路有三种:(1)直接切开窦瘤破入的心腔;(2)切开升主动脉;(3)同时切开破入的心腔和升主动脉。van Son 等^[10]发现术中采用主动脉切口,联合或不联合右心室切口,其术后复发和需要再手术的风险比单纯采用右心室切口进行修补术的风险更低。笔者认为,瘤体破裂口小、血流分流量不大者,一般可取右心室或右心房切口施行修补;如伴有室间隔缺损较小,修补时可与窦瘤一并修补,缺损较大时,窦瘤和室间隔缺损应分别修补;如窦瘤破口较大、分流量较多,或同时伴有室间隔缺损,且有可能伴有主动脉瓣关闭不全者,同时经升主动脉和右心室切口径路作修补,该方法暴露较好,并可提供良好的心肌保护,避免损伤主动脉瓣、冠状动脉开口,并可准确修补缺损的瘤壁和矫治并发的心脏畸形^[11]。修补方法大致有三种:(1)单纯缝合;(2)经心腔侧补片修补法;(3)经主动脉侧补片修补法。Yasuda 等^[12]的研究中指出单纯直接缝合可能有复发的风险,建议所有主动脉窦瘤均应行补片修补。单纯缝合修补存在潜在风险,如修补不牢靠导致主动脉窦一心腔瘘复发,或缝至主动脉瓣环的缝线造成主动脉瓣环变形而产生主动脉瓣关闭不全。

而有的学者认为补片修补并不适合瘤体病变小的患者,推荐予直接缝合的方法修补病变^[13]。作者认为:对于较小的主动脉窦瘤,在经主动脉或破入的心腔将瘤体缝闭后,均需补片加固病变的主动脉窦壁;对于较大的主动脉窦瘤(0.5 cm 以上),可应用涤纶补片或自体心包间断褥式缝合修补。窦瘤修补时,应当注意的是:(1)切除窦瘤时要认清真正界限,补片应缝合在窦瘤未累及的组织上,并且要避免损伤或牵拉邻近的主动脉瓣及冠状动脉开口;(2)缝合进针方向应与主动脉纵轴方向一致,使缝合后的缝线排列与主动脉瓣环平行,防止引起瓣环的扭曲;(3)术前明确有主动脉瓣关闭不全者,均应采取主动脉一心腔双切口径路修补窦瘤,同时行脱垂的主动脉瓣折叠成形或主动脉瓣置换术;(4)当合并干下型室间隔缺损时常伴有主动脉瓣脱垂,修补室间隔时应采用补片修补,恢复室间隔对主动脉瓣的支持作用,不能直接缝合,以免加重主动脉瓣环下移而进一步加重瓣膜关闭不全;(5)如修补完成后心脏复苏困难,左心引流管有大量血液吸出,应果断再次阻断主动脉,行主动脉根部切口探查主动脉瓣情况,如有瓣膜脱垂,应再次行瓣膜成形术,如合并严重瓣膜病变(瓣叶卷曲、增厚、钙化),应果断行瓣膜置换术;(6)术中经食管超声检查有助于判断开放循环后窦瘤修补及主动脉瓣的情况,发现有瓣膜成形效果不良者,应再次行瓣膜成形或瓣膜置换术。

术后主要并发症有窦瘤残余瘘、传导阻滞、低心排综合征。此外尚有与同期进行的手术有关的并发症如室间隔缺损残余瘘、主动脉关闭不全、人工瓣膜置换术后瓣周漏、与抗凝有关的出血及栓塞并发症。

本组 1 例女性患者,40 岁,为无冠窦瘤破入右房,术前心脏超声示窦瘤破口约 6 mm,不合并其他心脏畸形病变。术中经右房切口行主动脉窦瘤切除修补,术后心电图示Ⅲ度房室传导阻滞。分析其原因:该患者窦瘤位于三尖瓣隔瓣和前瓣交界处的后上方,紧邻 Koch 三角区。因为窦瘤直径较大,术中确保修补窦瘤的可靠,缝合下缘缝线缝至健康组织时进针过深,伤及传导束,致使术后出现Ⅲ度房室传导阻滞。因此,针对破入右房者,缝线缝至正常组织即可,切勿过深,避免术后房室传导阻滞的发生。此患者术后转至心内科,安装永久性心脏起搏器后康复出院。

本组死亡 1 例,女性,17 岁,为右冠窦瘤破入右室流出道,行主动脉窦瘤破裂修补+主动脉瓣置换术

+室间隔缺损残余漏修补,术后早期死于心脏骤停,考虑可能因为低心排综合征、顽固性心衰。低心排综合征是造成术后早期死亡的主要原因,早年与体外循环技术的不完善有关,近些年来主要见于术前病情重、心功能差的患者^[14]。

不论哪种类型的主动脉窦瘤破裂,一经确诊及时手术治疗均可取得良好的效果。

参考文献

- [1] Weinreich M, Yu PJ, Trost B. Sinus of valsalva aneurysms: review of the literature and an update on management[J]. Clin Cardiol, 2015, 38(3):185-189.
- [2] Feldman DN, Roman MJ. Aneurysms of the sinuses of Valsalva[J]. Cardiology, 2006, 106(2):73-81.
- [3] Xin-jin L, Xuan L, Bo P, et al. Modified Sakakibara classification system for ruptured sinus of Valsalva aneurysm[J]. J Thorac Cardiovasc Surg, 2013, 146(4):874-878.
- [4] Topi B, John J, Agarwal A, et al. An uncommon cause of a continuous murmur[J]. Exp Clin Cardiol, 2012, 17(3):148-149.
- [5] 吴阶平, 裘法祖. 黄家驹外科学[M]. 6 版. 北京: 人民卫生出版社, 1999:1537-1538.
- [6] Atılç A, Demirkıran A, Karaayvaz EB, et al. A Mysterious Crescent in the Heart: Ruptured Sinus of Valsalva Dissecting Interatrial Septum, Multimodality Imaging, and Full Recovery [J]. Echocardiography, 2016, 33(7):1095-1097.
- [7] Post MC, Braam RL, Groenemeijer BE, et al. Rupture of right coronary sinus of Valsalva aneurysm into right ventricle[J]. Neth Heart J, 2010, 18(4):209-211.
- [8] 兰锡纯, 冯卓荣. 心脏血管外科学[M]. 2 版. 北京: 人民卫生出版社, 2002:520.
- [9] Peszek - Przybyła E, Radwan K, Gruszka A, et al. Sinus of Valsalva aneurysm[J]. Cardiol J, 2009, 16(5):455-457.
- [10] van Son JA, Danielson GK, Schaff HV, et al. Long-term outcome of surgical repair of ruptured sinus of Valsalva aneurysm[J]. Circulation, 1994, 90(5 Pt 2):1120-1129.
- [11] 葛圣林, 周汝元, 林敏, 等. 先天性主动脉窦瘤及合并心脏畸形的外科治疗[J]. 安徽医科大学学报, 2006, 41(1):97-99.
- [12] Yasuda F, Shimono T, Adachi K, et al. Surgical repair of extracardiac unruptured acquired valsalva aneurysms [J]. Ann Thorac Surg, 2000, 70(5):1696-1698.
- [13] Au WK, Chiu SW, Mok CK, et al. Repair of ruptured sinus of valsalva aneurysm: Determinants of long-term survival [J]. Ann Thorac Surg, 1998, 66(5):1604-1610.
- [14] Maganti M, Badiwala M, Sheikh A, et al. Predictors of low cardiac output syndrome after isolated mitral valve surgery[J]. J Thorac Cardiovasc Surg, 2010, 140(4):790-796.

收稿日期:2016-12-19 修回日期:2017-01-23 编辑:石嘉莹