

- [4] Chiesa R, Melissano G, Tshomba Y, et al. Ten years of endovascular aortic arch repair[J]. J Endovasc Ther, 2010, 17: 1-11.
- [5] Forlee MV, Haider SN, Colgan MP, et al. Hybrid repair of thoracic aortic arch aneurysm[J]. Ir J Med Sci, 2012, 181: 431-433.
- [6] 舒 畅, 吕新生, 汪忠镐, 等. 主动脉病变的手术治疗与腔内血管外科治疗[J]. 中国普通外科杂志, 2003, 12: 757-760.
- [7] Antoniou GA, Mireskandari M, Bicknell CD, et al. Hybrid repair of the aortic arch in patients with extensive aortic disease[J]. Eur J Vasc Endovasc Surg, 2010, 40: 715-721.
- [8] 赵伯英, 赵 渝. “烟囱”技术在胸主动脉夹层动脉瘤腔内治疗中的应用[J]. 中国血管外科杂志·电子版, 2012, 4: 98-101.
- [9] Ohrlander T, Sonesson B, Ivancev K, et al. The chimney graft: a technique for preserving or rescuing aortic branch vessels in stent-graft sealing zones[J]. J Endovasc Ther, 2008, 15: 427-432.
- [10] Canaud L, Hireche K, D'annoville T, et al. Hybrid aortic arch repair for a ruptured and infected penetrating atherosclerotic ulcer of the aortic arch[J]. Ann Vasc Surg, 2011, 25: 266.e5-266.e7.
- [11] Allaqaband S, Jan MF, Bajwa T. “The chimney graft”-a simple technique for endovascular repair of complex juxtarenal abdominal aortic aneurysms in no-option patients[J]. Catheter Cardiovasc Interv, 2010, 75: 1111-1115.
- [12] 夏金国, 施海彬, 杨正强, 等. Stanford B 型主动脉夹层多型支架介入治疗的临床体会[J]. 介入放射学杂志, 2010, 19: 369-372.
- [13] 冯 睿, 景在平, 赵志青, 等. 主动脉弓上病变的双烟囱法腔内隔绝术[J]. 介入放射学杂志, 2011, 20: 510-512.
- [14] Ito N, Tsunoda T, Nakamura M, et al. Percutaneous bare Z-stent implantation as an alternative to surgery for acute aortic dissection with visceral ischemia[J]. Catheter Cardiovasc Interv, 2003, 58: 95-100.
- [15] Tsai TT, Evangelista A, Nienaber CA, et al. Partial thrombosis of the false lumen in patients with acute type B aortic dissection[J]. N Engl J Med, 2007, 357: 349-359.
- [16] Schlösser FJ, Aruny JE, Freiburg CB, et al. The chimney procedure is an emergently available endovascular solution for visceral aortic aneurysm rupture[J]. J Vasc Surg, 2011, 53: 1386-1390.
- [17] Criado FJ. A percutaneous technique for preservation of arch branch patency during thoracic endovascular aortic repair (TEVAR): retrograde catheterization and stenting[J]. J Endovasc Ther, 2007, 14: 54-58.

(收稿日期:2015-01-04)

(本文编辑:边 信)

·病例报告 Case report·

动脉导管未闭并艾森曼格综合征介入封堵获得成功 1 例

尚小珂, 沈群山, 卢 蓉, 张刚成, 肖书娜, 王利军, 周红梅

【关键词】 先天性心脏病; 动脉导管未闭; 肺动脉高压; 艾森曼格综合征

中图分类号:R541.5 文献标志码:D 文章编号:1008-794X(2015)-09-0770-03

Successful interventional transcatheter closure of patent ductus arteriosus complicated by Eisenmenger syndrome: report of one case SHANG Xiao-ke, SHEN Qun-shan, LU Rong, ZHANG Gang-cheng, XIAO Shu-na, WANG Li-jun, ZHOU Hong-mei. Congenital Heart Disease Center, Asia Cardiac Hospital, Wuhan, Hubei Province 430022, China

Corresponding author: SHEN Qun-shan, E-mail: tglx896@sohu.com

【Key words】 congenital heart disease; patent ductus arteriosus; pulmonary hypertension; Eisenmenger syndrome(J Intervent Radiol, 2015, 24: 770-772)

DOI:10.3969/j.issn.1008-794X.2015.09.007

基金项目: 湖北省卫生厅科研项目(JX6B90)、武汉市中青年医疗骨干培养计划项目(2014)

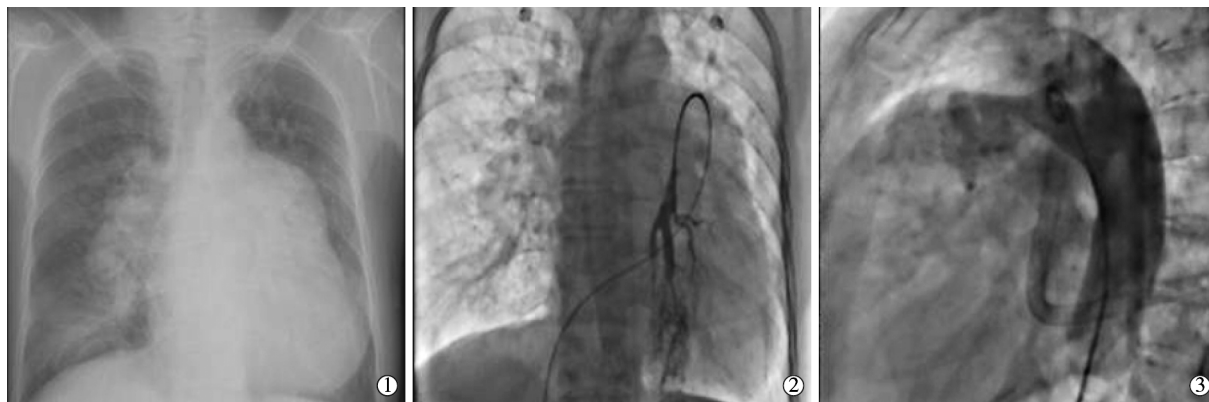
作者单位: 430022 武汉市亚洲心脏病医院先天性心脏病中心

通信作者: 沈群山 E-mail: tglx896@sohu.com

临床资料

患者女,62岁。因“发现心脏病50年,浮肿,发绀5年”入院。患者10余岁时在当地检查发现“心脏病”,未予进一步诊治。5年前开始间歇出现颜面部浮肿,心悸,手脚发凉,腹胀,纳差,伴口唇及颜面部发绀。2012年3月上述症状明显加重,来我院就诊。心脏彩色多普勒超声(彩超)提示“先心病动脉导管未闭(PDA),左向右分流为主的双向分流,重度肺动脉高压”。给予利尿等药物治疗,症状改善,2013年2—7月,间歇发热,38℃左右,有咳嗽,咯白色痰,在当地给予输液治疗后体温可恢复正常,期间每月发作1~2次,近4个月无发热。2013年9月发作头昏,心悸,无黑矇,晕厥等,2~3 min后自动缓解。既往史无特殊。查体:BP 122/62 mmHg 右下肢SO₂:87%。双下肺闻及湿性罗音,心界扩大,P2亢进,胸骨左缘第2~3肋间可闻及中度舒张期隆隆样杂音,股动脉枪击音(+),差异性紫绀。心脏超声提示肺动脉分支和降主动脉间可见一管形结构,内径约1.2 cm,长约1.4 cm,收缩期与舒张期可见自降主动脉向肺动脉为主的双向分流 考虑艾森曼格综合征。B型尿钠肽196.9 pg/ml;X线胸片显示心胸比0.63,肺血增多,外带肺血偏少,肺动脉段突出,右下肺动脉显著增宽(见图1)。6 min 步行距离355米,纽约心功能Ⅲ级。Borg呼吸困难指数6(表1)。入院后行右心导管检查,在检查的同时试行封堵治疗。手术方式:5F猪尾巴导管于主动脉弓降部造影,诊断PDA呈漏斗型,测量未闭导管直径11 mm。对比剂经过未闭导管后显示肺动脉明显增宽,主肺动脉直径约52 mm。更换为5 F端孔导管经股静脉鞘至右室各部抽血,并进入肺动脉、肺小动脉,测肺动脉压:150/50(83) mmHg,肺动脉至

右室连续测压无压力阶差。主动脉压力为:160/60(93) mmHg。Pp/Ps=0.94。计算Qp/Qs=1.22,全肺阻力1 834 达因·s/cm⁵,显著增高。右心房压力11/4(6) mmHg。面罩吸入伊洛前列素溶液2 ml:20 μg。15 min后重复左、右心导管检查,肺动脉压力125/45(72) mmHg,较前下降,Qp/Qs=1.42,较前上升,全肺阻力1 269,较前明显下降。主动脉压力无改变。行肺小动脉造影显示未见残根样改变。根据检查结果并结合临床,拟加做PDA试封堵试验。送经未闭动脉导管至降主动脉,送入210 cm加硬导丝导入12 F输送鞘,选择P20/22 mm国产PDA封堵器进行封堵,可见凹征,重复主动脉弓降部造影未见残余分流。封堵后观察30 min,患者未诉不适,SO₂ 100%。复查右心导管检查示:肺动脉压力52/11(25) mmHg,下降幅度>50%主动脉压力:180/70(107) mmHg,较前上升,Qp/Qs=1.02≈1。全肺阻力降至245 达因·s/cm⁵,效果满意。征求家属意见,同意释放封堵器。术毕45 min患者氧饱和度有所波动,最低降至92%,查体双肺满布细湿罗音,考虑体循环动脉压偏高引起的急性左心衰竭,转ICU给予呋塞米20 mg 静脉推注、多巴胺5 μg·kg⁻¹·min⁻¹ 静脉泵入后症状逐渐好转,双肺罗音消失,经皮氧饱和度上升至99%,于术后2 d康复出院。出院后口服波生坦继续治疗,剂量为第1个月每次62.5 mg/次,每日2次,1个月后剂量增至125 mg/次,每日2次,服用至今。术后随访1年期间患者自觉体力明显好转,一般体力活动不受限制,生活质量良好,无不适症状。术后6个月复查心脏超声,估测肺动脉收缩压46 mmHg,左室射血分数55%。术后12个月复查心脏超声估测肺动脉收缩压42 mmHg,左室射血分数60%。目前患者仍在随访中,见图1,表1。



①胸部正位X线片显示心胸比0.63,肺血增多,外带肺血偏少,肺动脉段突出,右下肺动脉显著增宽;②左肺小动脉造影显示肺血流速度缓慢,肺循环时间>3 s;肺毛细血管充盈差,肺小动脉变细速率略增快,末梢血管弯曲、狭窄及大量小动脉出现突然终止;③左侧位100°主动脉弓降部造影显示PDA最窄处直径11 mm

图1 术前导管检查

讨论

一般认为,当先心病相关性肺动脉高压进入到艾森曼格综合征阶段,因肺动脉压力持续增高导致肺血管不可逆病变,即阻力型肺动脉高压,此时即使关闭PDA,患者肺动脉压力也不会降至正常,甚至反而升高^[1]。一些患者会有二者的混合存在,即有动力型肺动脉高压成分也有阻力型肺动脉高压成分存在^[2],关闭PDA后动力型肺动脉高压成分消失而阻力型肺动脉高压成分继续存在,表现为肺动脉压力部分降

低,但是现在尚无明确而可靠的方法将二者彻底分开。

Therrien等^[3]提出可以综合肺动脉压力、Qp/Qs比值、肺血管阻力等指标进行判断。但是Qp/Qs比值也并非完全可靠,部分患者依据上述指征进行手术治疗,仍然获得了良好的手术效果。胡盛寿等^[4]报道了34例有肺活检资料的艾森曼格综合征,手术治疗25例,术后早期死亡4例,通过肺血管病理及手术前后血液动力学变化的对比分析,发现约1/3艾森曼格综合征患者可从手术治疗得到获益。Gupta等^[5]观

表 1 随访资料

参数	基线资料	术后 6 个月	术后 12 个月
心功能/(WHO-FC)	Ⅲ级	I 级	I 级
6 min 步行距离/米	355	511	537
Borg 呼吸困难指数	6	2	1
心胸比	0.63	0.58	0.59
LVEF 值	48%	52%	55%
左心室直径/mm	46	47	46
右心室直径/mm	46	38	36
B 型尿钠肽/(pg/ml)	196.9	88.0	34.1
血红蛋白/(g/L)	12.2	12.7	11.8
肺动脉收缩压/mmHg	150(导管)	46(超声)	42(超声)
全肺阻力/(达因·s·cm ⁻⁵)	1 834	—	—
右心房压力/mmHg	6	—	—
心输出量/(L/min)	2.9	—	—

察到 1 例先心病艾森曼格综合征的患者经过关闭缺损的手术治愈了疾病,认为并非所有艾森曼格综合征患者手术治疗都会有一个糟糕的结局。近年张学勤等^[6]的一项 28 例艾森曼格综合征外科手术治疗回顾性分析认为部分以往被列为手术禁忌的艾森曼格综合征患者仍可经充分靶向治疗后获得手术机会,并可拥有一个满意的预期结果。

有学者对先天性心脏病相关性肺动脉高压(CHD-PAH)进行了较为深入的研究,观察到的 82 例患者都进行了肺部活检病理组织切片和外科手术,根据病变特点提出了 4 种分型:①单纯性肌性变型,认为无论其外周肺小动脉闭塞程度如何都可行手术治疗;②致丛性肺动脉病变型,认为此型为手术禁忌;③单纯性肺小动脉血栓栓塞型,认为无论肺动脉压力多高均可手术;④混合型,提出如果未观察到侧支循环者可以手术^[7]。结合本例,虽然从临床上判断患者已经进入艾森曼格综合征期,但按照上述的分法,可能患者仍处于单纯性肌性变型或混合型。

我们推测艾森曼格综合征临床症状跟肺血管病变严重程度不一定完全相符,或许这些临床表现仅仅是肺血管痉挛、缺损较大以及心腔内压力直接传导所致。如果使用试封堵试验来评估艾森曼格综合征的血流动力学指标,可能结果能够更让人信服。目前试封堵试验阳性标准包括(同时满足):肺动脉收缩压 ≥ 20 mmHg;主动脉压无明显下降;动脉血氧饱和度不变或上升;无明显不适症状^[1]。本例报道患者已经进入艾森曼格综合征期,虽然最开始的右心导管检查血流动力学指标并不令人满意,以及肺血管扩张试验阴性,但

我们认为这与患者肺血管痉挛、直径粗大的 PDA 传到主动脉有关。急性肺血管扩张试验这一标准多用于诊断特发性肺动脉高压患者^[8],在先天性心脏病合并肺动脉高压患者中很难准确评估,因为在吸入万他维的作用下肌性肺小动脉会发生扩张,阻力降低,此时左向右的分流将会加大,肺部的容量负荷进一步增加,理应下降的肺动脉压力得到了容量、压力传递两方面的弥补,肺血管的压力改变难以得到体现,因此肺血管扩张试验在先心病相关性肺动脉高压中的评估意义有限。相比之下,试封堵试验完全闭塞分流通道,至容量及压力无法传导,可准确地体现出在无压力传导和容量负荷时的真实肺血管压力和阻力。本例试封堵试验指标阳性,因此最终释放了封堵器,在随访中我们加用肺动脉高压的靶向药物治疗,随访 1 年,患者的生活质量得到了明显的提高,复查心脏超声令人满意,该患者的中期随访仍在继续。

[参考文献]

- [1] 中国医师协会心血管内科分会先心病工作委员会. 常见先天性心脏病介入治疗中国专家共识三、动脉导管未闭的介入治疗[J]. 介入放射学杂志, 2011, 20: 172-176.
- [2] 尚小珂, 彭 婷, 柳 梅, 等. 先天性心脏病相关肺动脉高压靶向药物联合介入封堵治疗一例[J]. 中华心血管病杂志, 2014, 42: 963-964.
- [3] Therrien J, Warnes C, Daliento L, et al. Canadian Cardiovascular Society Consensus Conference, 2001, update: recommendations for the management of adults with congenital heart disease part III [J]. Can J Cardiol, 2001, 17: 1135-1158.
- [4] 胡盛寿, 朱晓东, 郭加强, 等. 艾森曼格综合征的外科治疗[J]. 中国循环杂志, 1991, 6: 30-33, 93-94.
- [5] Gupta V, Adriano RT, Krasuski RA. Congenital heart disease and pulmonary hypertension[J]. Heart Fail Clin, 2012, 8: 427-445.
- [6] 张学勤, 张 伟, 江 萍, 等. 先天性心脏病合并艾森曼格综合征的外科治疗[J]. 中国心血管病研究, 2012, 10: 168-171.
- [7] 丁仲如, 秦永文. 先天性心脏病合并肺动脉高压分级及性质的评估[J]. 介入放射学杂志, 2008, 17: 523-526.
- [8] 张宏达, 邱梅红, 荆志成. 急性肺血管扩张试验筛查在肺动脉高压中的应用[J]. 世界临床药物, 2013, 34: 271-274, 279.

(收稿日期:2014-11-24)

(本文编辑:俞瑞纲)