

主动脉心室通道诊治进展

周建华 黄云洲 路万里

【摘要】 主动脉心室通道是一种罕见的先天性心脏病,指位于主动脉根部异常连接升主动脉与心室的心外通道,多数与左心室相连接,可合并主动脉瓣病变或冠状动脉畸形。该病虽发病率很低,但多数患儿在早期即出现心力衰竭,甚至猝死。超声心动图是有效的无创诊断方法,外科手术对于矫治主动脉心室通道及合并的主动脉瓣病变和冠状动脉畸形效果满意。

【关键词】 主动脉心室通道;主动脉瓣反流;冠状动脉畸形

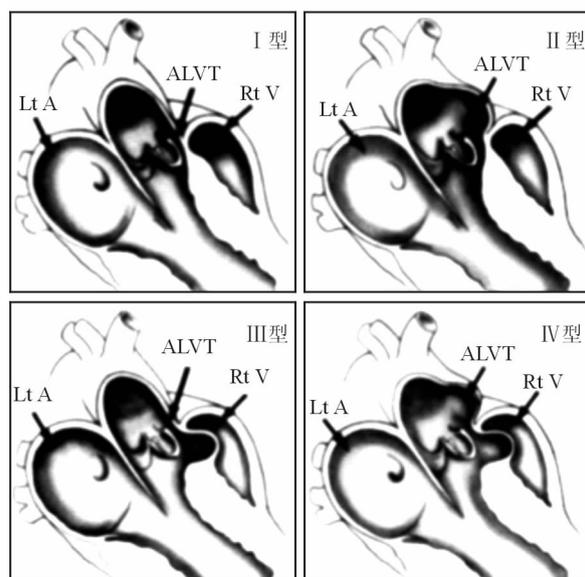
doi:10.3969/j.issn.1673-6583.2021.03.006

主动脉心室通道是一种以升主动脉与心室间存在心外异常通道为特点的先天性心脏病。该病最早于 1961 年报道,被描述为“主动脉与心脏分离的畸形”或“一种位于右室流出道与肺动脉干后方的动脉瘤”,于 1963 年被命名为主动脉左室通道;1974 年报道了首例主动脉右室通道;2002 年这两种畸形统称为主动脉心室通道。

1 病理解剖和临床表现

主动脉心室通道是连接主动脉窦管交界之上与左心室或右心室之间的异常通道,绝大多数与左心室相通($>90\%$),通道主动脉端开口多位于右冠窦上方,走行于主动脉窦前方和肺动脉瓣下漏斗部之间,较大的通道往往会向漏斗部膨出,导致右室流出道狭窄。约 20% 的主动脉心室通道合并主动脉瓣异常,表现从轻度的主动脉瓣二瓣化、主动脉瓣反流至严重的发育不良甚至闭锁等。主动脉心室通道合并冠状动脉异常时,可有一侧冠状动脉开口位于通道内,伴有原正常冠状动脉开口闭锁。

Hovaguimian 等^[1]将主动脉左室通道的病理改变分为 4 型(见图 1): I 型为单一主动脉左室通道,主动脉端开口较小,通常不伴有主动脉瓣损害; II 型主动脉端开口呈卵圆形,相应的主动脉窦壁呈瘤样扩张,伴或不伴有主动脉瓣损害; III 型通道在心腔内室间隔端呈瘤样扩张,伴或不伴有右室流出道梗阻; IV 型为 II 型和 III 型的混合型。



注: Lt A 为左心房; ALVT 为主动脉左室通道; Rt V 为右心室

图 1 主动脉左室通道分型示意图

(引自 Hovaguimian 等^[1])

由于主动脉与左心室间存在这种无瓣膜的直接通道,舒张期血液可从升主动脉经通道反流入心室,因此,主动脉左室通道症状主要表现为主动脉瓣反流的症状。主动脉瓣听诊区可闻及响亮的“来回”杂音,通常伴有收缩期和舒张期的震颤,患者可早期出现心力衰竭,甚至猝死。

2 病因和流行病学

主动脉心室通道病因仍不明确,根据病变形态和伴随主动脉瓣及冠状动脉的异常,推测可能是胚胎期心脏解剖结构发育异常^[2],此外还有胚胎期远端心球没有完全合并、主动脉瓣环自纤维支架原发

作者单位:300457 天津,泰达国际心血管病医院超声科(周建华,黄云洲),心外科(路万里)

通信作者:周建华, E-mail: jianhua2216@163.com

分离、胚胎期第 5 弓残留等学说。主动脉左室通道发病率极低, Okoroma 等^[3] 回顾资料显示其仅占先天性心脏病的 0.1%; 波士顿儿童医院 35 年的心导管检查资料显示的发病率仅为 0.5%^[4]; Cook 等^[5] 对 872 例胎儿行超声心动图, 检出率为 0.5%。至 2007 年, 国外文献仅报道 130 例主动脉左室通道^[6]; 至 2013 年, 国内文献报道约 30 例^[7-10], 2019 年国内单中心报道了 7 年内最大的 1 组为 23 例^[11]。主动脉右室通道至 2016 年仅报道 18 例^[12], 国内尚无病例报道, 发病率无法确切统计。

3 诊断和鉴别诊断

超声心动图是主动脉心室通道首选和重要的诊断方法, 能够无创、有效地进行术前诊断、鉴别诊断和术后评估。妊娠 18 周胎儿超声心动图即可明确诊断, 表现为左室肥大和扩张、左室短轴缩短分数降低、主动脉根部不对称性扩张等, 彩色多普勒可见主动脉瓣周围往返的血流信号^[13], 甚至可直接显示通道结构及其内的往返血流信号^[14-15]。新生儿经胸超声心动图在胸骨旁左室长轴切面可清晰显示通道长轴及其主动脉端起源和左室侧开口, 大动脉短轴切面可显示通道的短轴, 明确开口形态及位置, 也可以更好地显示通向右室的通道。彩色多普勒血流显像能清楚地显示从主动脉至心室的血流信号^[16]。同时, 经胸超声心动图可准确评估合并的主动脉瓣反流、主动脉瓣狭窄、右室流出道狭窄及冠状动脉畸形等。

核磁共振和 CT 检查也可用于主动脉心室通道诊断^[4, 17], 但在临床实践中未能广泛应用, 仅在超声心动图检查无法评估病变或冠状动脉畸形时才会进行。随着各种无创检查技术的不断发展, 心血管造影术的应用也越来越少。

主动脉心室通道应与主动脉窦瘤破裂、动脉导管未闭、主肺动脉窗、室间隔缺损合并主动脉瓣反流、主动脉瓣狭窄合并反流、冠状动脉瘘、永存动脉干伴共同瓣反流等鉴别, 上述心脏病均可能有连续性心脏杂音。

4 治疗

主动脉心室通道一旦明确诊断, 即使患儿无症状也必须尽快手术治疗, 如在出生后 6 个月内手术治疗, 左室形态和心功能均能恢复正常。虽然已有内科介入封堵治疗成功的少数个案报道^[18-19], 但与外科手术相比仍有不足, 如不能加固支持主动脉瓣叶、无法纠正主动脉瓣反流及冠状动脉畸形等, 其

远期疗效是否能达到外科手术的水平仍不确定。外科手术治疗仍是目前主要的矫治手段。

手术修复的原则包括关闭主动脉侧和心室侧开口、恢复主动脉瓣功能、确保正常的冠状动脉灌注和缓解右室或左室流出道梗阻^[20]。手术方式包括 4 种: (1) 通道主动脉侧开口直接缝合。这种方法有时能获得很好的效果^[4], 但由于右冠瓣缺乏支撑或主动脉瓣叶扭曲, 通道易复发或出现进行性主动脉瓣反流加重, 导致瓣膜置换。(2) 通道主动脉侧开口补片修补。该方法简单有效, 常用于 I、II 型主动脉左室通道的矫治, 其优点是能加固主动脉瓣支撑且不扭曲主动脉瓣叶, 远期效果优于前者^[21]。(3) 通道主动脉侧开口和心室侧开口补片修补。该方法主要用于 III、IV 型主动脉心室通道的矫治, 由于存在通道心室侧的瘤样扩张, 即使对通道主动脉侧开口进行补片修补, 通道近端心室侧仍与心室相通, 无法缓解通道内高压及瘤样扩张, 右室流出道仍被持续压迫, 造成右室流出道梗阻, 因此需要同时行通道主动脉侧开口和心室侧开口的补片修补^[22]。若主动脉心室通道合并冠状动脉异常起源于右冠窦上方通道内近端时, 应将通道主动脉侧开口的补片向心室侧偏移, 以保留主动脉对冠状动脉的灌注^[23]; 若冠状动脉起源于通道的中远端, 可将冠状动脉开口游离, 重新移植到升主动脉上^[24]。(4) 通道心室侧开口补片修补。该方法主要用于冠状动脉异常起源, 如冠状动脉起源于左冠窦外的通道, 通常是与右心室连接的通道, 此时冠状动脉位于心脏后方而难以处理, 仅闭合心室侧开口是维持冠状动脉灌注的一种选择^[25]。

合并的主动脉瓣病变应同时处理, 方法包括球囊扩张术、瓣交界切开术、ROSS 手术或主动脉心室成形术(主动脉狭窄或闭锁)等, 成年患者必要时可行瓣膜成形或置换术^[17]。

手术治疗主动脉心室通道疗效满意, 仅有极少数危重患儿死亡, 死因多为早期严重的心力衰竭^[26]。术后并发症主要表现为主动脉瓣反流, 原因多为主动脉瓣先天性异常、主动脉根部进行性扩张和主动脉瓣扭曲和失去固定支撑等, 多数为少量反流^[27], 也有少数病例因主动脉瓣反流需行二次手术^[28]。

5 小结

主动脉心室通道是一种罕见的先天性心脏病, 一旦确诊应尽早手术治疗, 超声心动图是有效的无

创诊断方法,外科手术已有较完善的矫治方案。伴有主动脉瓣异常或冠状动脉异常的患者有较高的手术风险,需长期评估主动脉瓣矫治效果及冠状动脉灌注效果。

参 考 文 献

- [1] Hovaguimian H, Cobanoglu A, Starr A. Aortico-left ventricular tunnel: a clinical review and new surgical classification[J]. *Ann Thorac Surg*, 1988, 45(1):106-112.
- [2] Bernanke DH, Velkey JM. Development of the coronary blood supply: changing concepts and current ideas[J]. *Anat Rec*, 2002, 269(4):198-208.
- [3] Okoroma EO, Perry LW, Scott LP, et al. Aortico-left ventricular tunnel. Clinical profile, diagnostic features and surgical considerations[J]. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1976, 71(2):238-244.
- [4] Martins JD, Sherwood MC, Mayer JE Jr, et al. Aortico-left ventricular tunnel: 35-year experience [J]. *J Am Coll Cardiol*, 2004, 4(2):446-450.
- [5] Cook AC, Fagg NKL, Ho SY, et al. Echocardiographic-anatomical correlations in aorto-left ventricular tunnel[J]. *Br Heart J*, 1995, 74(4):443-448.
- [6] McKay R. Aorto-ventricular tunnel[J]. *Orphanet J Rare Dis*, 2007, 2:41.
- [7] 张海波, 徐志伟, 苏肇伉, 等. 主动脉-左室通道的诊断和外科治疗[J]. *中华胸心血管外科杂志*, 2004, 20(5):268-270.
- [8] 侯传举, 邓东安, 朱鲜阳, 等. 主动脉左室隧道彩色多普勒超声心动图图像特征研究[J]. *中国临床医学影像杂志*, 2006, 17(1):34-36.
- [9] 王巍, 孙海宁, 杨克明, 等. 主动脉左室通道的外科治疗[J]. *中华心血管病杂志*, 2009, 37(9):823-825.
- [10] 赵燕, 朱善良, 陈俊, 等. 彩色多普勒超声心动图对主动脉左室隧道的诊断价值[J]. *南京医科大学学报*, 2013, 33(7):986-988.
- [11] 梁玉, 齐红霞, 权欣, 等. 超声心动图对主动脉左室通道的诊断价值[J]. *中华超声影像学杂志*, 2019, 28(7):601-605.
- [12] Mitropoulos F, Kanakis MA, Chatzis A, et al. Aorto-right ventricular tunnel: an uncommon problem with a common solution[J]. *Korean J Thorac Cardiovasc Surg*, 2016, 49(4):295-297.
- [13] Siepe M, Dittrich S, Beyersdorf F, et al. Aortic atresia with aortico-left ventricular tunnel mimicking severe aortic incompetence in utero[J]. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2006, 29(5):845-847.
- [14] Grab D, Paulus WE, Terinde R, et al. Prenatal diagnosis of an aortico-left ventricular tunnel [J]. *Ultrasound Obstet Gynecol*, 2000, 15(5):435-438.
- [15] Biffanti R, Reffo E, Sanders SP, et al. Two-dimensional and real-time three-dimensional echocardiographic fetal diagnosis of aorto-ventricular tunnel[J]. *Circulation*, 2005, 111(21):e367-e368.
- [16] Xie M, Yin J, Lv Q, et al. Clinical value of diagnosing aortico-left ventricular tunnel by echocardiography[J]. *Exp Ther Med*, 2016, 12(5):3315-3319.
- [17] 李巅远, 胡盛寿, 沈向东, 等. 主动脉-左心室通道的外科治疗[J]. *中华胸心血管外科杂志*, 2008, 24(6):42-43.
- [18] Chessa M, Chaudhari M, De Giovanni JV. Aorto-left ventricular tunnel: transcatheter closure using an Amplatzer duct occluder device [J]. *Am J Cardiol*, 2000, 86(2):253-254.
- [19] Vijayalakshmi IB, Chitra N, Prabhu Deva AN. Use of an Amplatzer duct occluder for closing an aortico-left ventricular tunnel in a case of noncompaction of the left ventricle[J]. *Pediatr Cardiol*, 2004, 25(1):77-79.
- [20] Mueller C, Dave H, Prêtre R. Surgical repair of aorto-ventricular tunnel [J]. *Multimed Man Cardiothorac Surg*, 2012, 2012:mms006.
- [21] Chehab G, Hayek J, Saliba Z, et al. Images in cardiovascular medicine: angiography of an aneurysmal aorto-left ventricular tunnel [J]. *Circulation*, 2007, 116(13):e356-e358.
- [22] Knott-Craig CJ, van der Merwe PL, Kalis NN, et al. Repair of aortico-left ventricular tunnel associated with subpulmonary obstruction[J]. *Ann Thorac Surg*, 1992, 54(3):557-559.
- [23] Ono M, Goerler H, Boethig D, et al. Surgical repair of aortico-left ventricular tunnel arising from the left aortic sinus [J]. *Interact Cardiovasc Thorac Surg*, 2008, 7(3):510-511.
- [24] Grünenfelder J, Zünd G, Prêtre R, et al. Right coronary artery from aorto-left ventricular tunnel: case report of a new surgical approach[J]. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1998, 116(2):363-365.
- [25] Hrudá J, Hazekamp MG, Sobotka-Plojhar MA, et al. Repair of aorto-right ventricular tunnel with pulmonary stenosis and an anomalous origin of the left coronary artery[J]. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2002, 21(6):1123-1125.
- [26] Protopapas EM, Anderson RH, Backer CL, et al. Surgical management of aorto-ventricular tunnel: a multicenter study [J]. *Semin Thorac Cardiovasc Surg*, 2020, 32(2):271-279.
- [27] Honjo O, Ishino K, Kawada M, et al. Late outcome after repair of aortico-left ventricular tunnel-10-year follow-up[J]. *Circ J*, 2006, 70(7):939-941.
- [28] Alpat S, Forgie KA, VonderMuhll I, et al. Valve-sparing aortic root replacement 3 decades after repair of aortico-left ventricular tunnel[J]. *Ann Thorac Surg*, 2020, 109(1):e37-e39.

(收稿:2020-06-26 修回:2021-02-11)

(本文编辑:丁媛媛)