动脉调转术治疗 Taussig-Bing 畸形

顾明均 张海波

【摘要】 动脉调转术目前已成为治疗 Taussig-Bing 畸形的主流术式。随着手术经验的积累，在患儿 2～3 月龄时行一期动脉调转术已成为临床首选矫治方案。由于术式复杂，诸多手术细节值得注意。术中须保证移植后的冠状动脉无张力且血流通畅，修补室间隔缺损时注意保护新主动脉瓣，重建后的肺动脉无张力且对冠状动脉无压迫。动脉调转术后患者中远期生存率较为满意，但中远期再干预比例较高，原因主要包括主动脉及肺动脉吻合口再梗阻、新主动脉瓣反流，再干预一般能取得满意疗效。

【关键词】 Taussig-Bing 畸形；动脉调转术；手术细节；再干预
doi：10.3969/j.issn.1673-6583.2021.04.005

自从 1949 年 Taussig 和 Bing[1] 首次报道 1 例“大动脉转位、肺动脉瓣下室间隔缺损、肺动脉总干扩张”即 Taussig-Bing 畸形（TBA）患儿以来，此种青紫型先天性心脏畸形的外科治疗已经历了数十年的发展。1981 年 Freedom 等[2] 首次报道了使用动脉调转术（ASO）治疗 TBA，此后随着手术经验的不断积累，各中心报道的围术期死亡率逐渐降低。随着术后随访时间逐渐延长，因各种原因需要再次干预的案例也相继被报道。本文主要介绍 ASO 治疗 TBA 围术期管理模式、术后死亡率及随访再干预情况。

1 TBA 定义

1968 年 Van Praagh[3] 将 TBA 总结为“真正的右心室双出口、两半月瓣侧侧位、双侧动脉下圆锥、肺动脉瓣下室间隔缺损”，且强调无肺动脉-二尖瓣纤维连接。Stellin 等[4] 则认为更应强调心内形态学结构对于手术操作的影响，淡化精确的解剖定义。现在普遍接受的 TBA 定义是肺动脉瓣下的非限制性室间隔缺损，肺动脉发自双侧心室，升主动脉和肺动脉干并行排列无螺旋关系，单侧或双侧大动脉下圆锥，伴或不伴肺动脉-二尖瓣纤维连接[5]。

2 手术时机和方式

如未经治疗，TBA 患儿由于在心室水平存在较大的双向分流，肺动脉接受全部左心和部分右心搏出的血量造成过度充血，易早期出现肺动脉高压及肺血管梗阻性病变。因此，欧美国家倾向于在新生儿期即进行解剖矫治。虽然新生儿期矫治可一定程度避免上述并发症，但围术期死亡率相对较高。特别是 TBA 患儿常合并主动脉弓病变，包括弓缩窄、弓发育不良和弓中断，更高比例的患儿合并冠状动脉畸形，同时还可能合并其他畸形如心室流出道狭窄、房室瓣骑跨等，均增加了手术难度及术后并发症发生的可能性。我国 2020 年专家共识建议 TBA 患儿的最佳手术时间为 2～3 月龄[6]。

在开展 ASO 手术早期，分期手术在合并主动脉弓畸形的患儿中较为常见[7]。当时由于一期矫治死亡率较高，一般会先治疗主动脉弓畸形，同时进行肺动脉环缩，目的是控制肺循环血流量，保护肺血管床，而后择期行 ASO 根治。后来有文献报道前期行肺动脉环缩是 ASO 根治术后中远期新发主动脉瓣反流的高危因素[7-10]。随着各中心 ASO 手术经验的积累，一期根治能够达到较为理想的围术期生存率，目前主流观点认为应优先采取一期 ASO 矫治并同期治疗合并畸形。

3 手术操作要点

3.1 冠状动脉移植

移植方法与完全型大动脉转位无室间隔缺损、完全型大动脉转位合并室间隔缺损患儿相同，但 TBA 患儿的冠状动脉畸形更为常见[11]，移植时需要术者注意冠状动脉纽片剪裁的大小以及吻合在新主动脉上的位置。若存在冠状动脉分支从原肺动脉后方走行，须避免移植后的冠状动脉被粗大的新主动脉牵拉、压迫并避免冠状动脉成角。若纽片

作者单位：200127 上海儿童医学中心心胸外科
通信作者：张海波，Email：chang3176@yahoo.com

长度过短，可视情况采用“滑门(trapdoor)”、“凸窗(baywindow)”、“风帽(pericardialhoods)”等技术延长吻合，减小冠状动脉张力[6]。壁内走行的冠状动脉须去顶后再移植[12]。术中复跳后行冠状动脉流量测试以判断心肌灌注情况。

3.2　主动脉弓处理

合并主动脉弓缩窄的患儿，若缩窄范围局限，可将缩窄段切除后行端端吻合。若主动脉弓存在长段发育不良，则需采用心包补片扩大弓部。合并主动脉弓中断的患儿可切除导管组织后行端端吻合，也可以采用扩大端侧吻合或吻合口前壁补片扩大进行修补[13]。使用补片扩大弓部是否增加术后远期再缩窄风险目前仍有争议，这可能取决于补片的类型、术中吻合口扩大是否充分等[14]。

3.3　室间隔缺损修补途径

TBA 患儿的室间隔缺损位于原肺动脉下，有的室间隔缺损可延伸至流入道，同时还可能合并 1 个或数个肌部室间隔缺损[14]。修补途径主要有如下 4 种：原肺动脉瓣、三尖瓣、原主动脉瓣、右心室切口[8,14-17]。原肺动脉瓣路径可较好地暴露缺损且便于缝合操作，多数术者偏好此路径修补缺损。部分缺损需要同时经三尖瓣暴露并进行缝合。因原肺动脉瓣在 ASO 术后会成为体循环的新主动脉瓣，修补室间隔缺损时对其的牵拉在远期是否会增加新主动脉瓣反流风险仍存在争议。经原主动脉瓣修补的优点是可避免对新主动脉瓣进行操作，但原主动脉瓣通常发育较小，暴露困难。经右心室切口可很好地暴露圆锥隔，若存在圆锥隔肥厚可一并切除，并可同期补片扩大右室流出道[15]。然而，考虑到右室切口可能增加术后心律失常或右室功能不全的风险，多数学者不推荐经此路径修复。

3.4　升主动脉-肺动脉交叉换位

对于大动脉前后位目前一致认为应进行升主动脉-肺动脉交叉换位，即 Lecompte 操作防止肺动脉分支受压。对于大动脉侧侧位则要视情况而定，主要目标是防止重建后的新肺动脉压迫冠状动脉及换位后肺动脉张力过大。若行 Lecompte 操作后发现扩张的肺动脉压迫右侧冠状动脉，可采用肺动脉远端切口左侧缝闭，右侧切口向右延伸并与新肺动脉近端吻合来防止冠状动脉受压[18]。此外 Kobayashi 等[19]发现在大动脉侧侧位时行 Lecompte 操作后，左肺动脉位于新主动脉前方，异常增大的新主动脉窦部对前方的左肺动脉产生了压迫，致使需要再次手术解除压迫。

4　术后死亡率及危险因素

目前发达国家的院内死亡率为 5%～8%，相较于完全型大动脉转位无室间隔缺损和完全型大动脉转位合并室间隔缺损患儿偏高[8,14,17,20]。原因可能是 TBA 患儿合并冠状动脉畸形和主动脉弓畸形比例远高于前两者，手术操作难度大，持续时间长。死亡多发生在术后 24 h 内，死因主要为冠状动脉相关并发症[14]。国内报道的院内死亡率约在 11%[21-23]。远期生存率约 90%，死亡多在出院后 1 年内，死因主要是冠状动脉相关并发症[8,14,17]。阜外医院报道了 86 例年龄大于 6 个月合并严重肺动脉高压的完全型大动脉转位合并室间隔缺损或 TBA 患儿，行 ASO 术后院内死亡率为 7%，提示较晚的手术年龄可能不是增加围术期死亡率的危险因素[24]。

5　中远期再干预情况

TBA 术后 10 年再干预率为 25%～53%。再干预原因主要是右室流出道及肺动脉再梗阻、新主动脉瓣下或吻合口狭窄、弓部吻合口再梗阻、新主动脉瓣反流、残留室间隔缺损关闭、起搏器植入、冠状动脉再植[14,17,25]。

5.1　右室流出道及肺动脉再梗阻

Soszyn 等[8]和 Vergnat 等[14]的研究表明，接受 ASO 后存活的 TBA 患儿在平均随访 10 年后约有 15%需要进行右室流出道及肺动脉水平的再干预，干预方式包括球囊扩张及外科手术。术前原主动脉瓣环标准分数越小，右室流出道再干预的风险越高[26]。有学者认为在行 ASO 同期应充分松解可能导致右室流出道狭窄的异常解剖结构，如切除肥厚圆锥组织、补片扩大右室流出道等[14,26]。

5.2　新主动脉瓣下狭窄及新主动脉吻合口再梗阻

新主动脉瓣下狭窄及新主动脉吻合口再梗阻的发生率为 5.4%～44%[14,17]。部分患儿在随访过程中会出现主动脉瓣下纤维嵴，且随年龄增大逐渐生长，形成原因至今尚不明确，解除梗阻通常需手术切除纤维嵴。弓部吻合口狭窄也较为常见，推测形成原因为补片组织钙化缩窄、人工补片无生长潜力、残留缩窄段组织致吻合口生长受限。

5.3　新主动脉窦部扩张和新主动脉瓣反流

Van Der Palen 等[10]在长期随访中发现，ASO 术后患儿的主动脉瓣环、窦部、窦管交界均随着年龄增加逐渐增宽，且始终显著高于同年龄正常值约

2 个标准差。在校正完全型大动脉转位亚型和性别两个因素并考虑新主动脉生长的时间依赖性后显示新主动脉根部直径每增加 1 mm，中度新主动脉瓣反流的概率增加 9%。另外也有研究发现冠状动脉种植时采用“滑门”技术也是术后新主动脉窦部扩张的危险因素[27]。这种管壁延长技术破坏了原本完整的窦部结构，可能会对新主动脉根部的血流动力学产生不利影响，进而导致窦部扩张。有学者建议在使用“滑门”技术时将冠状动脉纽片吻合口置于窦管交界处，从而既避免冠状动脉成角、卷曲，又可以使窦部保持原本完整的空间结构[28]。目前欧洲心脏学会对于 ASO 术后新主动脉窦部扩张的再干预指证是窦部内径＞55 mm（正常成年人）[29]。对于儿童一般认为主动脉窦部 Z 值超过 2.5 即为严重扩张[30]。有学者认为窦部扩张应在出现严重的新主动脉瓣反流之前即进行干预，他们总结了非先天畸形导致的窦部扩张的手术经验，发现若在出现主动脉瓣反流后行保留瓣膜的主动脉根部置换术（David 术），术后需再次干预的时间间隔显著缩短[31]。

新主动脉瓣反流近年来在长期随访的完全型大动脉转位队列中较受关注。有学者的研究发现解剖类型为 TBA 的患儿术后新主动脉窦部扩张发生率高于完全型大动脉转位无室间隔缺损的患儿，且新主动脉窦部扩张发生率随年龄增长而逐渐增加，23.1%的患儿在最后一次随访时新主动脉窦部扩张大于等于中度，考虑与新主动脉窦部扩张相关[9-10]。有研究发现，术前若存在原肺动脉瓣反流，会增加术后新主动脉窦部扩张的风险[9,32]。由于目前发表的研究均为回顾性队列分析，无法明确新主动脉瓣反流与新主动脉窦部扩张之间的因果关系。另一项针对完全型大动脉转位行 ASO 的研究表明 ASO 术后出院时新主动脉窦部扩张程度与远期新主动脉窦部扩张的进展相关，出院时即有新主动脉窦部扩张的患儿在远期随访中更有可能进一步发展为程度更重的新主动脉窦部扩张，且在随访 15 年后新主动脉窦部扩张出现了明显的进展趋势，到随访20 年时 20%的患者出现了中度及以上的新主动脉窦部扩张[33]。

在已经发表的完全型大动脉转位队列中，因新主动脉窦部扩张和新主动脉瓣反流需要再干预的比例较低，10 年免于再干预率为 97.7%，15 年免于再干预率为 96.8%[31,34]。在需要外科再干预的病例中，目前文献报道了如下几种处理方式：Bentall 术、David 术、瓣膜整形、机械瓣或同种异体瓣膜置换术、Switchback 术[10,13,16,25,28]。对于是否保留新主动脉瓣仍存在争议。部分学者认为保留新主动脉瓣可以避免机械瓣终身抗凝的麻烦；也有学者认为新主动脉窦部扩张的根本原因在于肺动脉瓣自身结构薄弱，更偏向施行 Bentall 术替换新主动脉瓣[16]。对于年龄更小的患儿，由于没有合适规格的 Bentall 管道或机械瓣，可以视情况采用瓣膜整形或 Switchback 术。Switchback 术是将解剖主动脉瓣移植到新主动脉瓣的位置，右室流出道和肺动脉间采用外管道连接[28]。该技术由于操作复杂且并发症多，临床应用很少。

6 结语

目前 TBA 患儿行 ASO 有很好的围术期生存率。中远期再干预率虽然相对偏高，但再手术后一般能取得满意的疗效，需要重点关注新主动脉窦部扩张和新主动脉瓣反流。由于开展 ASO 的时间仅有 40 余年，需对行 ASO 的人群进行终身随访，以患者评估成年后直至老年的生存质量及心血管相关事件的发生率。

参 考 文 献

[1] Taussig HB, Bing RJ. Complete transposition of the aorta and a levoposition of the pulmonary artery; clinical, physiological, and pathological findings[J]. Am Heart J, 1949, 37(4):551-559.

[2] Freedom RM, Culham JA, Olley PM, et al. Anatomic correction of transposition of the great arteries: pre- and postoperative cardiac catheterization, with angiocardiography in five patients[J]. Circulation, 1981, 63(4):905-914.

[3] Van Praagh R. What is the Taussig-Bing malformation?[J]. Circulation, 1968, 38(3): 445-449.

[4] Stellin G, Zuberbuhler JR, Anderson RH, et al. The surgical anatomy of the Taussig-Bing malformation[J]. J Thorac Cardiovasc Surg, 1987, 93(4):560-569.

[5] Walters HL, Mavroudis C, Tchervenkov CI, et al. Congenital heart surgery nomenclature and database project: double outlet right ventricle[J]. Ann Thorac Surg, 2000, 69(4 Suppl):S249-S263.

[6] 董念国，李守军. 先天性心脏病外科治疗中国专家共识（一）：大动脉调转术应用[J]. 中国胸心血管外科临床杂志，2020, 27(2):126-132.

[7] Schwartz ML. Long-term predictors of aortic root dilation and aortic regurgitation after arterial switch operation[J]. Circulation, 2004, 110(11 suppl 1): Ⅱ128-Ⅱ132.

[8] Soszyn N, Fricke TA, Wheaton GR, et al. Outcomes of the arterial switch operation in patients eith Taussig-Bing anomaly[J]. Ann Thorac Surg, 2011, 92(2):673-679.

[9] Oda S, Nakano T, Fujita S, et al. Long-term growth of the neoaortic root after arterial switch operation[J]. Ann Thorac Surg, 2019, 107(4):1203-1211.

[10] Van Der Palen RLF, Van Der Bom T, Dekker A, et al. Progression of aortic root dilatation and aortic valve regurgitation after the arterial switch operation[J]. Heart, 2019, 105(22):1732-1740.

[11] Khairy P, Clair M, Fernandes S M, et al. Cardiovascular outcomes after the arterial switch operation for D-transposition of the great arteries[J]. Circulation, 2013, 127(3):331-339.

[12] Fricke TA, Bulstra AE, Naimo PS, et al. Excellent long-term outcomes of the arterial switch operation in patients with intramural coronary arteries[J]. Ann Thorac Surg, 2016, 101(2):725-729.

[13] Fricke TA, Donaldson S, Schneider JR, et al. Outcomes of the arterial switch operation in patients with aortic arch obstruction[J]. J Thorac Cardiovasc Surg, 2020, 159(2):592-599.

[14] Vergnat M, Baruteau AE, Houyel L, et al. Late outcomes after arterial switch operation for Taussig-Bing anomaly[J]. J Thorac Cardiovasc Surg, 2015, 149(4):1124-1430.

[15] Pigula FA. The Taussig-Bing anomaly turns 65: what we have learned in a lifetime[J]. J Thorac Cardiovasc Surg, 2015, 149(4):1132-1133.

[16] Koolbergen DR, Manshanden JSJ, Yazdanbakhsh AP, et al. Reoperation for neoaortic root pathology after the arterial switch operation[J]. Eur J Cardiothorac Surg, 2014, 46(3):474-479.

[17] Hayes DA, Jones S, Quaegebeur JM, et al. Primary arterial switch operation as a strategy for total correction of Taussig-Bing anomaly a 21-year experience[J]. Circulation, 2013, 128(11):S194-S198.

[18] Alsoufi B. Single-stage neonatal repair of Taussig-Bing anomaly[J]. Oper Tech Thorac Cardiovasc Surg, 2014, 19(4):464-481.

[19] Kobayashi Y, Kotani Y, Kuroko Y, et al. Anatomic risk factors for reintervention after arterial switch operation for Taussig-Bing anomaly[J]. Ann Thorac Surg, 2021, 112(1):165-169.

[20] Griffiths ER, Pinto NM, Eckhauser AW, et al. Differences in clinical outcomes and cost between complex and simple arterial switches[J]. Cardiol Young, 2018, 28(1):134-141.

[21] 邹明晖, 马力, 夏园生, 等. 动脉调转联合主动脉弓部重建一期矫治 Taussig-Bing 畸形合并主动脉弓部梗阻性病变[J]. 中华胸心血管外科杂志, 2018, 34(12):717-720.

[22] 周浩, 任彦, 张惠锋, 等. 大动脉调转术治疗 Taussig-Bing 畸形[J]. 中华胸心血管外科杂志, 2017, 33(7):397-399.

[23] Xiao Y, Zhang P, Su W, et al. Early and mid-term follow-up of patients receiving arterial switch operation: a single-center experience[J]. J Thorac Dis, 2018, 10(2):732-739.

[24] Liu YL, Hu SS, Shen XD, et al. Midterm results of arterial switch operation in older patients with severe pulmonary hypertension[J]. Ann Thorac Surg, 2010, 90(3):848-855.

[25] Vida VL, Zanotto L, Zanotto L, et al. Left-sided reoperations after arterial switch operation: a European multicenter study[J]. Ann Thorac Surg, 2017, 104(3): 899-906.

[26] Bokenkamp R, Aguilar E, Van Der Palen RLF, et al. Reoperation for right ventricular outflow tract obstruction after arterial switch operation for transposition of the great arteries and aortic arch obstruction[J]. Eur J Cardiothorac Surg, 2016, 49(5):e91-e96.

[27] Rudra HS, Mavroudis C, Backer CL, et al. The arterial switch operation: 25-year experience with 258 patients[J]. Ann Thorac Surg, 2011, 92(5):1742-1746.

[28] Brister KA, Shores JC, Salazar JD, et al. Recurrent neoaortic insufficiency after the switch back operation with previous repair of transposition with ventricular septal defect and aortic arch hypoplasia[J]. World J Pediatr Congenit Heart Surg, 2015, 6(1):135-138.

[29] Baumgartner H, De Backer J, Babu-Narayan SV, et al. 2020 ESC Guidelines for the management of adult congenital heart disease[J]. Eur Heart J, 2021, 42(6):563-645.

[30] Co- Vu JG, Ginde S, Bartz PJ, et al. Long-term outcomes of the neoaorta after arterial switch operation for transposition of the great arteries[J]. Ann Thorac Surg, 2013, 95(5):1654-1659.

[31] Raju V, Burkhart HM, Durham LA, et al. Reoperation after arterial switch: a 27-year experience[J]. Ann Thorac Surg, 2013, 95(6):2105-2113.

[32] Nakayama Y, Shinkawa T, Matsumura G, et al. Late neoaortic valve regurgitation long after arterial switch operation[J]. Ann Thorac Surg, 2019, 108(4):1210-1216.

[33] Lo Rito M, Fittipaldi M, Haththotuwa R, et al. Long-term fate of the aortic valve after an arterial switch operation[J]. J Thorac Cardiovasc Surg, 2015, 149(4):1089-1094.

[34] Bove T, De Meulder F, Vandenplas G, et al. Midterm assessment of the reconstructed arteries after the arterial switch operation[J]. Ann Thorac Surg, 2008, 85(3):823-830.

（收稿:2021-01-15　修回:2021-03-22）

（本文编辑:丁媛媛）