

## 综述

## 肺动脉闭锁伴室间隔缺损的外科手术策略进展

宋治莹, 郑景浩

上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心心胸外科, 上海 200127

**[摘要]** 肺动脉闭锁伴室间隔缺损是最为常见的复杂右心畸形之一。大型主肺侧支动脉的存在及肺血管发育个体差异化明显, 使得该畸形的解剖分型及外科手术方式多样, 治疗效果不甚理想。目前, 国内外尚缺乏针对单源化手术和分期手术等治疗策略的统一标准和流程。该文就肺动脉闭锁伴室间隔缺损的外科诊治及手术策略进展进行综述。

**[关键词]** 肺动脉闭锁; 室间隔缺损; 大型主肺侧支动脉; 手术策略

**[DOI]** 10.3969/j.issn.1674-8115.2021.10.019 **[中图分类号]** R726.1 **[文献标志码]** A

## Progress in surgical strategies of pulmonary atresia with ventricular septal defect

SONG Zhi-ying, ZHENG Jing-hao

Department of Cardiothoracic Surgery, Shanghai Children's Medical Center, Shanghai Jiao Tong University School of Medicine, Shanghai 200127, China

**[Abstract]** Pulmonary atresia with ventricular septal defect is one of the most common complex right heart malformations. The existence of major aortopulmonary collateral arteries and the individual differences in pulmonary vascular development make the anatomical classification and surgical methods of this disease variable, and the treatment effect is not ideal. At present, there is still a lack of unified standards and procedures for treatment strategies such as unifocalization and staged surgery at home and abroad. This article reviews the progress of surgical diagnosis and treatment and surgical strategy of pulmonary atresia with ventricular septal defect.

**[Key words]** pulmonary atresia; ventricular septal defect; major aortopulmonary collateral artery; surgical strategy

肺动脉闭锁伴室间隔缺损 (pulmonary atresia with ventricular septal defect, PA/VSD) 是一种复杂的发绀型先天性心脏病, 其基本特征是: 肺动脉干和心室之间没有管腔连续和血流存在, 同时伴有室间隔缺损 (ventricular septal defect, VSD)。肺血流由心外途径供应, 最常见的是通过动脉导管 (即动脉导管依赖型) 或大型主肺侧支动脉 (major aortopulmonary collateral arteries, MAPCAs, 即 MAPCAs 依赖型), 或者兼而有之。既往研究<sup>[1]</sup>显示, PA/VSD 患儿的肺循环复杂多样且个体间差异较大, 往往直接影响手术方案的制定, 其最终的手术结果也不尽如人意。因此, 临床医师需尽早对患儿的疾病进行诊断, 并根据其解剖分型采取个体化手术治疗, 才能获得较满意的效果。

## 1 PA/VSD 的解剖分型及病理生理

目前, 国际上主要采用 2 种解剖分型方法, 即

Castaneda 命名法和国际先天性心脏病命名系统 (即 Tchervenkov 命名法)<sup>[2]</sup>。前者将 PA/VSD 分为 4 个类型: I 型, 膜性肺动脉闭锁, 肺总动脉存在, 左、右肺动脉发育良好, 肺血流由动脉导管供给; II 型, 肺总动脉缺如, 左、右肺动脉尚可, 肺血流由动脉导管供给; III 型, 肺血流由动脉导管和 MAPCAs 供给, 左、右肺动脉发育不良; IV 型, 肺血流完全由 MAPCAs 供给, 纵隔内无真正的自身肺动脉。后者则将 PA/VSD 分为 3 个类型: A 型 (包括上述 I 型和 II 型), 自身肺动脉存在, 无 MAPCAs, 肺血流仅由动脉导管供给; B 型 (同上述 III 型), 自身肺动脉和 MAPCAs 同时存在, 肺血流由自身肺动脉和 MAPCAs 双重供给; C 型 (同上述 IV 型), 自身肺动脉缺如, 肺循环只依赖 MAPCAs 供给。一般认为, 国际先天性心脏病命名系统的分型方法相对简单、清晰, 且遵从手术方式, 因此其临床应用较为普遍。

另外, Rabinovitch 等<sup>[3]</sup>将 MAPCAs 的来源分成 3 大类: 直接主-肺动脉侧支 (源自降主动脉), 间接主-肺动

**[基金项目]** 上海市科学技术委员会资助项目 (19411963700)。

**[作者简介]** 宋治莹 (1994—), 男, 博士生; 电子信箱: songzhiyingjia@163.com。

**[通信作者]** 郑景浩, 电子信箱: zhengjh210@163.com。

**[Funding Information]** Projects of Shanghai Science and Technology Commission (19411963700)。

**[Corresponding Author]** ZHENG Jing-hao, E-mail: zhengjh210@163.com。

**[网络首发]** <https://kns.cnki.net/kcms/detail/31.2045.R.20210913.1108.002.html> (2021/9/13 16:12:29)



脉侧支(源自主动脉弓的分支血管,如锁骨下动脉、冠状动脉、纵隔-胸壁-肋间动脉丛等)及支气管动脉系统。近年来,Adamson等<sup>[4]</sup>统计了276例患儿的1 068根MAPCAs的起源、走行和向肺部供血的情况,结果显示有868根(81%)MAPCAs起源于降主动脉,每例患儿有1~10根MAPCAs(中位数为4根);且99%的患儿均有起源于降主动脉的MAPCAs,38%的患儿有起源于锁骨下动脉的MAPCAs。根据上述结果,Adamson等认为,尽管不同患儿的MAPCAs在数量、起源及肺血供等方面存在较大差异,且手术的时机和方式也会因这些差异有所不同,但最终的临床治疗结果间并没有显著差异。

在病理生理方面,PA/VSD患儿的心脏存在强制性的右向左分流,即右心血液通过VSD全部流入左心系统。肺动脉本身的异常、MAPCAs及残余肺动脉血流的不稳定性以及侧支血管与肺实质连接的不均匀性,可使肺组织灌注出现不平衡。对于动脉导管依赖型患儿,其需要依赖动脉导管的开放以维持生命,一旦关闭患儿则会立即死亡。对于MAPCAs依赖型患儿,在出生早期其通过MAPCAs提供足够的肺血,当MAPCAs出现严重狭窄时,患儿常会伴有中度或重度发绀;而当MAPCAs血流较为通畅时,患儿则会因肺血流量过大出现充血性心力衰竭症状。

## 2 PA/VSD的诊断评估

产前超声检查对于诊断PA/VSD、判断其肺血供来源的准确性均较高。Gottschalk等<sup>[5]</sup>对50例经产前超声检查提示胎儿患PA/VSD的孕妇进行回顾性分析,结果显示首次诊断胎儿患PA/VSD的平均孕周为24周;且与产后确诊的结果相比,产前诊断PA/VSD的准确率为100%,超声提示的肺血供来源的准确率高达81.3%。

临床上,要在新生儿期明确PA/VSD患儿的肺动脉解剖结构,并确定手术干预的时机。为判断肺血流的全部来源,明确侧支动脉的来源、数量、压力等信息,临床医师常需对PA/VSD患儿行心导管造影检查和血管造影检查,偶尔还需行选择性侧支血管造影和(或)肺静脉楔入造影来判定其真正的肺动脉或肺段的血供。心导管造影检查可以判断患儿肺段是由MAPCAs单独供血还是肺动脉和MAPCAs双重供血<sup>[6]</sup>。磁共振成像(magnetic resonance imaging, MRI)和计算机断层扫描(computer tomography, CT)血管造影均可准确显示肺循环血流且创伤性较低,其检测结果与心导管造影检查类似,但这2种检测方法均不能提供血流动力学数据,因此心导管造影检查仍然是诊断PA/VSD的金标准。

## 3 PA/VSD的手术时机和适应证

目前,国内外普遍认为PA/VSD患儿接受首次手术的年龄应在1岁以内,甚至是新生儿时期。这是由于在患儿出生后早期(尤其是1岁以内),建立正常的肺动脉前向血流可极大地促进肺泡数目增加和肺部毛细血管横截面积增大,使其肺部能够更好地发挥氧合作用。

临床上,需根据PA/VSD患儿的肺动脉发育情况,决定是否施行一期根治术还是分期手术;对于不适合一期根治术的患儿,应考虑先行姑息手术以期待分期根治。目前,McGoon比值和Nakata指数(即肺动脉指数)被认为是肺动脉发育的主要评价指标。当McGoon比值 $<1.2$ 或Nakata指数 $<150\text{ mm}^2/\text{m}^2$ 时,则认为肺动脉发育细小,不宜行根治手术。另外,总体新建肺动脉指数(total neopulmonary arterial index, TNPAI)在Nakata指数的基础上增加了拟行单源化手术的侧支动脉指数,可用于更精确地推算肺血管阻力,且被认为与术后的右心室与左心室收缩压比值(right ventricular/left ventricular pressure ratio, pRV/pLV)相关。Adamson等<sup>[4]</sup>认为TNPAI较高的患儿更有可能接受一期根治术;且即使在TNPAI较低( $<100\text{ mm}^2/\text{m}^2$ )的患儿中,也有超过75%的患儿最终可获得根治并保持较低的右心室压力。另外, TNPAI还被作为判断PA/VSD根治术中能否闭合VSD的重要指标,详见后述。

### 3.1 一期根治术的适应证

当PA/VSD患儿具备下列条件时,可考虑行一期根治术<sup>[7-9]</sup>:①除肺动脉瓣闭锁外,肺动脉总干至肺各叶、段内分支发育良好。②肺动脉总干缺如,左、右肺动脉发育不够理想,但有中央共汇,McGoon比值 $\geq 1.2$ 和(或)Nakata指数 $\geq 150\text{ mm}^2/\text{m}^2$ 。③单侧肺动脉闭锁,另一侧肺动脉及其肺内分支分布良好。④仅有肺门处肺动脉正常,左、右肺动脉无中央共汇,可于手术中连接后再与右心室建立连续通道。

### 3.2 姑息手术的适应证

事实上,仅有少部分PA/VSD患儿的固有肺动脉(natural pulmonary artery, NPA)发育良好,可考虑行一期根治术;而相当多的患儿需先接受姑息手术,以达到促进肺血管发育、缓解发绀的目的。姑息手术的适应证主要包括:①肺动脉有中央共汇但其远端分支发育不良,左、右肺动脉分支的横截面积之和不足正常值的50%。②无肺动脉中央共汇,肺门处的左、右肺动脉存在但发

育不良。对于少数病变严重的患儿,姑息手术可能是终末性的治疗手段,最终无法得到根治。

Mainwaring等<sup>[10]</sup>对307例PA/VSD患儿的手术结果进行报道,结果显示有93%的患儿获得了完全根治,其中72.9%的患儿接受了一期根治术,其余为分期根治术,术后平均pRV/pLV为0.36。随后,该研究对患儿的5年生存率进行分析,结果发现一期根治患儿为95%、分期根治患儿为82%,该2类患儿间差异具有统计学意义( $P<0.001$ )。

## 4 PA/VSD的手术策略

### 4.1 MAPCAs单源化策略

MAPCAs的单源化手术旨在促进侧支动脉而非NPA的生长,以重建肺血管树。临床上,主刀医师通过将患儿的双侧MAPCAs分期逐步汇聚至中央肺动脉,以实现最终的完全单源化。但由于这种分期单源化策略常需施行多次手术(2~6次),且手术间隔时间长短不一,多数患儿在分期手术过程中发生死亡或最终因远端肺血管床不能充分发育而未得到根治。因此,临床上已很少使用分期单源化策略,更多则是采用一期单源化策略。Bauser-Heaton等<sup>[11]</sup>针对458例PA/VSD患儿(倾向性地选用一期单源化策略进行手术治疗)的15年随访研究进行报道,结果显示88%的患儿在中位年龄8.6个月时得到了完全根治,早期死亡率为3.5%,晚期死亡率为8.9%;相比其他姑息手术,接受一期单源化手术的患儿的住院时间更短、生存率更高且术后右心室压力更低,最终随访的中位pRV/pLV为0.4。Carrillo等<sup>[12]</sup>研究显示,80%的患儿成功接受了一期单源化同期心内根治手术,无死亡病例,术后平均pRV/pLV为0.33。Davies等<sup>[13]</sup>也认为,提高PA/VSD患儿远期生存率的关键是将尽可能多的肺段和固有MAPCAs纳入最终重建的中央及周围肺血管树。

然而,由于MAPCAs结构的复杂性及其生长潜能等可能受到的限制,国外部分学者并不提倡针对MAPCAs进行单源化处理。Brizard等<sup>[14]</sup>通过分析PA/VSD患儿的心导管造影结果和术后长期随访结局认为,MAPCAs很可能是扩张肥厚的支气管动脉,其生长潜能有限,后期狭窄梗阻的发生率较高。同时,Hobbes等<sup>[15]</sup>认为MAPCAs在初期姑息手术阶段是保护性因素,应予以保留,从而维持肺血流量更多地来源于侧支分流而非新建的体肺分流。

### 4.2 促进NPA发育策略

促进NPA发育策略的目的是通过手术的方式建立自身

肺动脉的前向血流,从而促进NPA的生长发育<sup>[14]</sup>。即无论血管的数量、直径、形状和分布如何,只要有微量的前向血流均可促进NPA及其分支的生长。而这种初期姑息手术(促进NPA发育)主要包括2种:体肺分流术和右心室-肺动脉(right ventricle-pulmonary artery, RV-PA)连接术。

**4.2.1 体肺分流术** 对于年龄较小、缺氧症状严重或肺动脉发育极差而不能耐受大手术、长时间体外循环的患儿,临床医师应选择施行体肺分流术,以避免因对纤细的肺动脉分支的误操作导致后续频繁再干预的发生。体肺分流术式主要包括改良Blalock-Taussig分流术和中央分流术(如Laks改良术)。目前,国内外较多的心脏中心倾向于采用Laks改良术来构建中央分流<sup>[14,16-17]</sup>[即用聚四氟乙烯(polytetrafluoroethylene, PTFE)管道一端与肺总动脉端侧吻合、另一端与升主动脉侧侧吻合来构建主-肺动脉分流],以保持管道的通畅,促进肺动脉的生长<sup>[18]</sup>。根据Bauser-Heaton等<sup>[19]</sup>研究显示,接受主-肺动脉分流术前后,患儿的左、右肺动脉均有显著生长,即左肺动脉主干直径从1.6 mm增加到3.0 mm、右肺动脉主干直径从1.8 mm增加到3.1 mm。

研究<sup>[20]</sup>发现,院内发生或出院后发生的分流失败是体肺分流术不可避免的问题。针对美国胸外科医师学会先心病数据库中9 172例接受体肺分流术的患儿的研究<sup>[21]</sup>显示,有674例(7.3%)患儿在院内出现了分流失败,危险因素包括低体质量及术前血液高凝状态。Hobbes等<sup>[15]</sup>研究也发现,术后血氧饱和度低、血小板计数高的患儿发生分流管道血栓形成的风险较高。因此,在术前建议患儿行预防性抗凝治疗,以改善其预后。

**4.2.2 RV-PA连接术** RV-PA连接术不仅可以维持较稳定的血管舒张压、较高的氧合效率,还可以为肺动脉球囊扩张术提供心内介入的途径。因此,国内外较多的心脏中心均倾向于采用RV-PA连接术促进NPA及其分支的发育<sup>[22-25]</sup>。建立RV-PA连接有多种方式,如利用自体心包补片跨瓣扩大流出道和肺动脉,利用同种、异种和人工的带瓣或非带瓣管道等。自体组织易于取材、生物相容性好且具有生长潜能,但仅适用于闭锁段局限于肺动脉瓣或瓣下/瓣上2 cm以内的肺总动脉发育良好者;带瓣管道的抗反流效果好,可减轻心室的容量负荷,但远期该管道存在严重的钙化问题,亦有形成动脉瘤的风险;非带瓣管道(如Gore-Tex管道)能够较好地控制管道内的血流量,维持血流动力学稳定,且这种管道顺应性低,血流能量损耗低,但后期易形成假膜和血栓使管腔发生狭窄、闭塞。

Fan等<sup>[26]</sup>研究对比了体肺分流术和RV-PA连接术在



生存率和后期根治率等方面的差异,结果显示RV-PA连接术的远期死亡率(9.3%)高于体肺分流术(2.3%);究其原因,该研究认为,在体肺分流术中无需触及患儿心脏,而在RV-PA连接术中则需反复对心室和肺动脉进行切割、缝合等操作,易导致广泛的组织粘连,进而增加了手术失败和患儿死亡的风险。

Soquet等<sup>[27]</sup>最近的研究显示,近90%的PA/VSD患儿可采用促进NPA发育的策略来进行初期的姑息手术,其中约75%的患儿最终可获得完全根治,术后死亡率为10%,中位随访22个月后的中位pRV/pLV为0.64。

### 4.3 综合策略

除上述2种相互独立的策略,临床医师亦可对PA/VSD患儿施行分阶段手术,即先促进患儿NPA的发育,再在根治手术前完成MAPCAs与肺动脉的单源化手术。Carotti等<sup>[28]</sup>对接受综合策略治疗的90例PA/VSD患儿进行报道,结果显示,尽管部分患儿在随访期间需要再干预,但总体手术远期效果良好,14年的生存率为75%。目前在国内,针对肺血管发育欠佳的PA/VSD患者,临床医师多采用MAPCAs单源化策略和促进NPA发育策略相结合的方式进行治疗,通常在可施行根治手术前需完成至少1次姑息手术。

## 5 VSD的处理

Reddy等<sup>[29]</sup>的早期研究表明,在接受了一期单源化手术的PA/VSD患儿中,约有5%的患儿需在术后早期行再干预,以处理VSD。因此,决定是否在单源化手术和右心室流出道重建术中关闭VSD是至关重要的。若在肺血管压力高的情况下关闭VSD,则可能导致右心室压力负荷过高,引发右心室衰竭;而若在肺血管压力低的情况下保留VSD,则可能导致肺循环充血。Marshall等<sup>[30]</sup>研究发现,肺血管发育较差、无法施行根治手术的患儿,可先接受VSD补片预开窗处理,以降低其术后死亡率及左向右过度分流的发生率(仅为4%)。

临床上,能否在术中关闭患儿VSD需根据其术前的

肺动脉发育情况来决定。当患儿TNPAI $>200\text{ mm}^2/\text{m}^2$ 时,可直接关闭VSD;对于术前肺动脉发育不良或TNPAI $\leq 200\text{ mm}^2/\text{m}^2$ 的患儿,可行术中肺动脉流量试验辅助判断。当患儿通过该试验时,需关闭VSD<sup>[29,31]</sup>;否则,将接受补片开窗术(开窗直径一般为4 mm,需根据患儿体质量作相应调整)。而后,临床医师可构建RV-PA之间的管道连接,通过调节管道粗细来控制肺血流量,以避免肺循环充血;也有国外学者倾向于在保留VSD的同时建立升主动脉至单源化后MAPCAs的中央分流,他们认为这样可以避免心室切开及主动脉阻断<sup>[12]</sup>。目前,尚未有证据表明上述哪一种方法更好。另外,亦可通过测定术后pRV/pLV来判断是否应当关闭VSD。当pRV/pLV $>0.75$ ,则应保持VSD开放,即需再次行补片开窗术<sup>[16]</sup>。然而事实上,当pRV/pLV $>0.7$ 时,患儿的术后死亡率就很高,而当pRV/pLV $<0.65$ 则可明显降低其死亡率。Honjo等<sup>[32]</sup>认为,术中肺动脉流量试验的结果与患儿术后pRV/pLV高度相关,且与单纯依据术前解剖学参数相比,该试验更能精准预测VSD能否闭合。

如果通过分期手术的方式最终仍然不能关闭患儿的VSD(即完成根治手术),那么建立右室流出道带瓣管道的姑息手术亦可取得较为满意的预后,且这种姑息状态甚至可以维持终身,但前提是能够保证患儿的肺血流平衡使其不产生严重的缺氧症状<sup>[33]</sup>。

## 6 总结

目前,国际上对于PA/VSD手术治疗策略的选择尚存在矛盾和争议,讨论的焦点集中在MAPCAs以及自身肺动脉的处理。MAPCAs的单源化所获得的长期临床疗效可能与患儿的年龄、侧支的解剖变异、生长潜能以及医师的手术技术等多种因素相关。在国内,鲜少有关于PA/VSD患儿术后随访期间pRV/pLV数据的报道,而已有研究发现pRV/pLV与患者的预后显著相关。因此,在今后的研究中,还需要更大的病例数量、更长的随访时间以及更全面的随访信息就不同手术策略对PA/VSD治疗的影响和预后进行评估。

## 参·考·文·献

- [1] Amark KM, Karamlou T, O'Carroll A, et al. Independent factors associated with mortality, reintervention, and achievement of complete repair in children with pulmonary atresia with ventricular septal defect[J]. J Am Coll Cardiol, 2006, 47(7): 1448-1456.
- [2] Tchervenkov CI, Roy N. Congenital heart surgery nomenclature and

database project: pulmonary atresia-ventricular septal defect[J]. Ann Thorac Surg, 2000, 69(4 suppl): S97-S105.

- [3] Rabinovitch M, Herrera-DeLeon V, Castaneda AR, et al. Growth and development of the pulmonary vascular bed in patients with tetralogy of Fallot with or without pulmonary atresia[J]. Circulation, 1981, 64(6): 1234-



- 1249.
- [4] Adamson GT, McElhinney DB, Zhang Y, et al. Angiographic anatomy of major aortopulmonary collateral arteries and association with early surgical outcomes in tetralogy of Fallot[J]. *J Am Heart Assoc*, 2020, 9(24): e017981.
- [5] Gottschalk I, Strizek B, Jehle C, et al. Prenatal diagnosis and postnatal outcome of fetuses with pulmonary atresia and ventricular septal defect[J]. *Ultraschall Med*, 2020, 41(5): 514-525.
- [6] Malhotra SP, Hanley FL. Surgical management of pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collaterals: a protocol-based approach[J]. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu*, 2009: 145-151.
- [7] Blackstone EH, Shimazaki Y, Maehara T, et al. Prediction of severe obstruction to right ventricular outflow after repair of tetralogy of Fallot and pulmonary atresia[J]. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1988, 96(2): 288-293.
- [8] Metras D, Chetaille P, Kreitmann B, et al. Pulmonary atresia with ventricular septal defect, extremely hypoplastic pulmonary arteries, major aorto-pulmonary collaterals[J]. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2001, 20(3): 590-596; discussion 596-597.
- [9] Carotti A, Albanese SB, Minniti G, et al. Increasing experience with integrated approach to pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collateral arteries[J]. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2003, 23(5): 719-727.
- [10] Mainwaring RD, Patrick WL, Roth SJ, et al. Surgical algorithm and results for repair of pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collaterals[J]. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2018, 156(3): 1194-1204.
- [11] Bauser-Heaton H, Borquez A, Han B, et al. Programmatic approach to management of tetralogy of Fallot with major aortopulmonary collateral arteries: a 15-year experience with 458 patients[J]. *Circ Cardiovasc Interv*, 2017, 10(4): e004952.
- [12] Carrillo SA, Mainwaring RD, Patrick WL, et al. Surgical repair of pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collaterals with absent intrapericardial pulmonary arteries[J]. *Ann Thorac Surg*, 2015, 100(2): 606-614.
- [13] Davies B, Mussa S, Davies P, et al. Unifocalization of major aortopulmonary collateral arteries in pulmonary atresia with ventricular septal defect is essential to achieve excellent outcomes irrespective of native pulmonary artery morphology[J]. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2009, 138(6): 1269-1275. e1.
- [14] Brizard CP, Liava'a M, d'Udekem Y. Pulmonary atresia, VSD and Mapcas: repair without unifocalization[J]. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu*, 2009: 139-144.
- [15] Hobbes B, d'Udekem Y, Zannino D, et al. Determinants of adverse outcomes after systemic-to-pulmonary shunts in biventricular circulation[J]. *Ann Thorac Surg*, 2017, 104(4): 1365-1370.
- [16] 陈欣欣, 李守军. 先天性心脏病外科治疗中国专家共识(三): 肺动脉闭锁合并室间隔缺损[J]. *中国胸心血管外科临床杂志*, 2020, 27(4): 401-407.
- [17] 张永辉, 花中东, 王旭, 等. 不同姑息性手术对肺动脉闭锁合并室间隔缺损患者肺血管发育促进作用的比较[J]. *中国循环杂志*, 2018, 33(11): 1108-1112.
- [18] Barozzi L, Brizard CP, Galati JC, et al. Side-to-side aorto-GoreTex central shunt warrants central shunt patency and pulmonary arteries growth[J]. *Ann Thorac Surg*, 2011, 92(4): 1476-1482.
- [19] Bauser-Heaton H, Ma M, McElhinney DB, et al. Outcomes after aortopulmonary window for hypoplastic pulmonary arteries and dual-supply collaterals[J]. *Ann Thorac Surg*, 2019, 108(3): 820-827.
- [20] Lee WY, Kang SR, Im YM, et al. Surgical options for pulmonary atresia with ventricular septal defect in neonates and young infants[J]. *Pediatr Cardiol*, 2020, 41(5): 1012-1020.
- [21] Do N, Hill KD, Wallace AS, et al. Shunt failure-risk factors and outcomes: an analysis of the society of thoracic surgeons congenital heart surgery database[J]. *Ann Thorac Surg*, 2018, 105(3): 857-864.
- [22] Barron DJ, Botha P. Approaches to pulmonary atresia with major aortopulmonary collateral arteries[J]. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu*, 2018, 21: 64-74.
- [23] Jia Q, Cen J, Zhuang J, et al. Significant survival advantage of high pulmonary vein index and the presence of native pulmonary artery in pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collateral arteries: results from preoperative computed tomography angiography[J]. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2017, 52(2): 225-232.
- [24] Dragulescu A, Kammache I, Fouilloux V, et al. Long-term results of pulmonary artery rehabilitation in patients with pulmonary atresia, ventricular septal defect, pulmonary artery hypoplasia, and major aortopulmonary collaterals[J]. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2011, 142(6): 1374-1380.
- [25] Hibino N, He D, Yuan F, et al. Growth of diminutive central pulmonary arteries after right ventricle to pulmonary artery homograft implantation[J]. *Ann Thorac Surg*, 2014, 97(6): 2129-2133.
- [26] Fan F, Peng B, Liu Z, et al. Systemic-to-pulmonary shunt vs right ventricle to pulmonary artery connection in the treatment of pulmonary atresia, ventricular septal defect, and major aortopulmonary collateral arteries[J]. *J Card Surg*, 2020, 35(2): 345-351.
- [27] Soquet J, Liava'a M, Eastaugh L, et al. Achievements and limitations of a strategy of rehabilitation of native pulmonary vessels in pulmonary atresia, ventricular septal defect, and major aortopulmonary collateral arteries[J]. *Ann Thorac Surg*, 2017, 103(5): 1519-1526.
- [28] Carotti A, Albanese SB, Filippelli S, et al. Determinants of outcome after surgical treatment of pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collateral arteries[J]. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2010, 140(5): 1092-1103.
- [29] Reddy VM, Petrossian E, McElhinney DB, et al. One-stage complete unifocalization in infants: when should the ventricular septal defect be closed? [J]. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1997, 113(5): 858-866; discussion 866-868.
- [30] Marshall AC, Love BA, Lang P, et al. Staged repair of tetralogy of Fallot and diminutive pulmonary arteries with a fenestrated ventricular septal defect patch[J]. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2003, 126(5): 1427-1433.
- [31] Zhu JQ, Meza J, Kato A, et al. Pulmonary flow study predicts survival in pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collateral arteries[J]. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2016, 152(6): 1494-1503. e1.
- [32] Honjo O, Al-Radi OO, MacDonald C, et al. The functional intraoperative pulmonary blood flow study is a more sensitive predictor than preoperative anatomy for right ventricular pressure and physiologic tolerance of ventricular septal defect closure after complete unifocalization in patients with pulmonary atresia, ventricular septal defect, and major aortopulmonary collaterals[J]. *Circulation*, 2009, 120(11 suppl): S46-S52.
- [33] Brawn WJ, Jones T, Davies B, et al. How we manage patients with major aorta pulmonary collaterals[J]. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu*, 2009, 12(1): 152-157.

[收稿日期] 2020-12-29

[本文编辑] 邢宇洋

