

# 婴幼儿法洛四联症 122 例临床分析

曹 亮 胡建国 杨一峰 尹邦良 杨进福 吴忠仕 赵 天

**【摘要】 目的** 总结婴幼儿法洛四联症(TOF)纠治术的治疗经验,探讨手术时机、手术以及术后处理方法。**方法** 2001 年 5 月至 2007 年 8 月,对 122 例 3 岁以内 TOF 患儿采取 TOF 纠治术,平均年龄为  $19.7 \pm 2.5$  个月,平均体重为  $12.7 \pm 2.2$  kg。术前均行超声心电图或心导管造影检查确诊,均在体外循环下进行根治性手术,部分病例以自体心包或带瓣自体心包扩大右室流出道和(或)肺动脉,对合并畸形者作相应处理。**结果** 本组围手术期死亡 5 例(4.1%),其中 2 例死于低心排综合征,2 例死于肾功能衰竭,1 例死于呼吸功能衰竭。其余患者恢复顺利。**结论** 对症状显著的 TOF 患儿应尽早手术纠治,提高技术水平,加强术后监护是确保手术成功的关键。

**【关键词】** 法乐氏四联症

**Clinical analysis of Tetralogy of Fallot (report of 122 cases).** CAO Liang, HU Jian-guo, YANG Yi-feng, et al. Department of Cardiothoracic Surgery, Surgery, Second Xiangya Hospital, Central South University, Changsha, 410011, China

**[Abstract] Objective** To summary the experience of primary correction of Tetralogy of Fallot(TOF)in infants, and to describe the optimal times and operative techniques as well as the postoperative management. **Methods** From May 2001 to Aug 2007, there were 122 infants whose age younger than 3 years (mean age:  $19.7 \pm 2.5$  months and mean weight:  $12.7 \pm 2.2$  kilogram) underwent primary correction of TOF. All patients were diagnosed by echocardiogram or cardioangiography and all the corrective operations were performed under cardiopulmonary bypass, autologous pericardial patch, or with valve, was used to enlarge the right ventricular outflow tract and/or the pulmonary trunk, and the accompanied malformations were repaired at the same time. **Results** 5 infants died, with the surgical mortality of 4.1%, 2 of them were caused by low cardiac output syndrome, 2 by the sequenced renal failure and 1 by respiratory failure. The others were recovery uneventfully. **Conclusions** Infants with symptomatic TOF should be repaired early. Improve the operative technique and emphasize the postoperative management take an important role in increase the outcome of surgical treatment.

**[Key words]** Tetralogy of Fallot

随着医疗技术的不断进步,法洛四联症(TOF)根治性手术的年龄越来越小,婴幼儿 TOF 手术的早期死亡率显著下降。我院 2001 年 5 月至 2007 年 8 月共行婴幼儿 TOF 根治性术 122 例,疗效较好,现报告如下。

## 资料与方法

### 一、临床资料

本组 122 例,其中男 70 例、女 52 例,平均月龄  $19.7 \pm 2.5$  个月(3.5 ~ 36 个月),平均体重  $12.7 \pm 2.2$

(4.0 ~ 20.0)kg。术前均有不同程度紫绀,安静状态下经皮血氧饱和度为 60% ~ 88%,其中 67 例有明显缺氧发作史。术前平均血红蛋白浓度为  $143 \pm 22$  g/L ( $130 \sim 230$  g/L)。心电图均显示右心室肥厚。胸片提示肺野缺血,心脏呈靴形。全部病例均经超声心电图检查确诊,其中 15 例行右心导管造影检查,室间隔缺损(VSD)直径为 11 ~ 23 mm,主动脉骑跨 30% ~ 80%,单纯右室漏斗部狭窄 16 例,漏斗部和肺动脉瓣狭窄 61 例,漏斗部+肺动脉瓣+左、右肺动脉狭窄 95 例;合并动脉导管未闭 32 例,房间隔缺损 19 例,左上腔静脉异常 7 例,肺动脉闭锁 7 例,左肺动脉缺如 2 例,冠状动脉畸形 6 例。术前均根据超声检查结果计算肺动脉指数和左室舒张末期容量指数,肺动脉指数为  $100 \sim 175$  mm<sup>2</sup>/m<sup>2</sup>,左室舒张末期

作者单位:中南大学湘雅二医院胸心外科(长沙,410011)

容量指数为  $26 \sim 52 \text{ ml/m}^2$ , 其中 11 例肺动脉指数低于  $120 \text{ mm}^2/\text{m}^2$ , 18 例左室舒张期末容量指数小于  $30 \text{ mm}^2/\text{m}^2$ 。

## 二、手术方法

全组均在全身麻醉中度低温体外循环下手术。采用胸部正中切口, 纵锯胸骨, 游离肺动脉及左、右分支, 体外循环插管完成后, 如动脉导管未闭(PDA)直径较小则行心外结扎, 如较大则转流后经肺动脉切口缝扎, 转流后降温至鼻咽温  $25^\circ\text{C} \sim 28^\circ\text{C}$ , 流量  $80 \sim 150 \text{ ml}\cdot\text{kg}^{-1}\cdot\text{min}^{-1}$ , 转流中根据肺动脉血液回流情况调整体温和流量。阻断升主动脉后经主动脉根部灌注  $4^\circ\text{C}$  冷晶体心脏停搏液。经卵圆孔或卵圆窝开窗放入左心引流管, 纵行切口右心房及右心室流出道(RVOT), 右心室切口宜小, 探查心内畸形后, 切除肥厚的隔束、壁束, 疏通右室流出道。根据术中探查的肺动脉瓣环、肺动脉及分支发育情况决定是否延长切口, 切开肺动脉瓣环或左右肺动脉近端, 剪开肺动脉瓣环时尽量保留瓣叶组织, 本组 88 例(72%)切开肺动脉瓣环, 33 例(27%)切开左肺动脉近端, 12 例(10%)切开右肺动脉近端。室间隔缺损(VSD)采用右心房和(或)右室流出道小切口联合修补, 对 79 例嵴下对位不良型 VSD 以及 30 例干下型 VSD 采用 Dacron 补片修补。对扩大肺动脉及右心室流出道均采用自体心包补片, 如有粗大冠状动脉横跨在右室流出道, 则予游离冠状动脉后再加宽。本组单纯漏斗部加宽补片 35 例, 其余采取跨瓣环补片加宽, 其中补片扩大至肺动脉分叉 33 例, 扩大至左肺动脉 9 例。心包补片缝合约一半后排气开放主动脉。对合并畸形同时给予相应处理, 本组 21 例保留卵圆孔开放。CPB 均应用进口膜式氧合器, 进行常规改良超滤, 停机后使 HCT 达到 0.30 以上。

## 结 果

本组平均体外循环时间  $67 \pm 15$  ( $35 \sim 140$ ) min, 平均主动脉阻断时间  $42 \pm 11$  ( $27 \sim 70$ ) min。心脏自动复跳 100 例, 电击除颤复跳 22 例。术后平均使用呼吸机时间  $35.5 \text{ h}$  ( $11 \sim 363 \text{ h}$ )。117 例治愈出院。死亡 5 例(4.1%), 其中 2 例死于术后低心排综合征, 2 例死于低心排后肾功能衰竭, 1 例死于术后呼吸功能衰竭。全组 45 例(36.9%)术后出现不同程度的低心排综合征, 55 例(45.1%)出现体外循环后肺损伤, 5 例死亡病例均同时出现低心排综合征和术

后肺损伤。

117 例出院后随访 2 ~ 60 个月, 紫绀消失, 活动量明显增加, 生长发育正常, 定期复查心电图、胸部 X 线和超声心电图, 2 例有残余分流, 1 例偶发室早, 其余无异常。

## 讨 论

TOF 婴儿期自然死亡率约为 25%, 目前国内外学者多主张早期行 TOF 纠治术<sup>[1]</sup>, 只要诊断明确, 年龄和体重已不再是影响手术的主要因素, 大部分患儿 6 个月后即可手术。对于有些低氧持续发作、内科保守治疗效果不好的婴幼儿, 也可考虑行急诊手术<sup>[2]</sup>。早期手术有利于肺泡、肺血管的发育, 减轻右心室的进行性肥厚和纤维化, 纠正缺氧, 从而保护心肌细胞的机械和电生理功能, 降低心律失常的发生率。同时可以避免长期慢性缺氧对肺、脑、肾等脏器的损害<sup>[3]</sup>, 低龄患儿心肌细胞缺氧时间相对较短, 比年长儿具有更好的手术耐受性<sup>[4]</sup>。能降低患儿的自然死亡率。

作者认为, 存在下列情况时应尽早手术: ①缺氧发作频繁及有心源性晕厥者, 这类患儿多以右室流出道肌性肥厚狭窄为重, 肺动脉发育尚好; ②不同时期超声心电图检查提示通过肺动脉血流渐少或消失, 意味着肺动脉瓣呈后天闭锁趋势; ③并发肺炎和(或)心力衰竭; ④巨大干下型室间隔缺损而肺动脉瓣及其主干无狭窄者, 胸片往往有肺血增多现象。同时要考虑满足 McGoon 比值  $\geq 120 \text{ mm}^2/\text{m}^2$  和左心室舒张末期容积指数  $\geq 30 \text{ ml/m}^2$ , 对在  $25 \sim 30 \text{ ml/m}^2$ 、McGoon 比值  $< 120 \text{ mm}^2/\text{m}^2$  的患儿, 应酌情积极治疗, 必要时行心血管造影, 评价肺血管发育的好坏, 尤其是左、右肺动脉和周围肺动脉的发育情况。本组 11 例 McGoon 指数  $< 120 \text{ mm}^2/\text{m}^2$ , 造影显示远端肺血管发育尚好, 根治手术后恢复顺利。若肺血管严重发育不良, McGoon 比值  $< 100 \text{ mm}^2/\text{m}^2$ , 估计术后有可能发生难以控制的低心排综合征者, 可行保留室间隔缺损的右心室流出道补片扩大或管道连接估息术。

手术应尽量缩短开胸至转流的时间, 早用肝素, 开胸后尽快插管转流, 以最大限度的避免因牵拉、压迫心脏引起的循环功能不稳定、缺氧、酸中毒。同时要考虑婴幼儿心脏远比成人小, 心内操作要求更精细、准确, 避免过多移动心脏造成心外膜下出血。术中要重视心表及心内的探查。注意探查肺动脉发

育情况、冠状动脉起源及走行、主动脉骑跨情况及室间隔缺损位置。对左心室、肺动脉发育差者可考虑行姑息手术。修补室间隔缺损时可采用右心房和右心室流出道切口或是两切口联合修补,经右心房切口的优点是最大限度的保护右心室功能,避免损伤右冠状动脉及其重要分支,减少可能与右心室切口相关的严重心律失常,但对 VSD 上缘的修补和右室流出道梗阻的解除常比较困难;右心室切口对右室流出道内部结构显露充分,异常肌束易于辨认并有效解除;易于估计是否跨瓣环补片以同时扩大肺动脉和分支。对于环形狭窄,要将狭窄环彻底切除,对于管型狭窄,只需切除异常粗大的肌束,而不宜作广泛肌性组织切除,以免影响术后右心功能,尤其是不宜切除前移室上嵴内膜,以免修补 VSD 不牢固,室上嵴处心内膜不宜剥离,后下缘间断褥式缝合,其余部分用 5-0 prolene 线连续往返缝合,避免发生室间隔缺损残余瘘。

彻底疏通右室流出道是手术成功的关键,右心室切口不宜超过右心室长轴的 2/5,疏通右心室流出道时,不宜切除过多隔束和壁束;考虑到生长发育的需要,婴儿期 TOF 根治术的跨瓣补片率高,本组达 71.3%,跨瓣补片将导致不同程度的肺动脉瓣反流,尤其是肺动脉发育较差者,而肺动脉反流又是 TOF 根治术后远期再手术的主要原因之一,因此,右心室流出道疏通程度不宜过大,以正常流出道宽度的 2/3 为宜。左、右肺动脉发育不良者,应用心包补片加宽至左右肺动脉远端,跨瓣补片不宜过宽,必要时加用自体心包折返瓣,以避免肺动脉严重反流影响围术期恢复。流出道补片缝合一半左右即可开放主动脉,以缩短主动脉阻断时间,对于严重肺血管发育不良者予保留卵圆孔开放,以减少术后心功能不全。停机时应常规测压,本组术后右室压/左室压在 0.35 ~ 0.75,如右室肺动脉压差 > 30 mm Hg (1 mm Hg = 0.133 kPa),存在残余梗阻,应重新疏通右心室流出道。三尖瓣关闭不全对术后远期右心室功能影响大,术中应注意探查,必要时行三尖瓣成形术。

术中应保持满意的胶体渗透压。作者采用全血浆预充,加入白蛋白,加用甲基强的松龙,并采用改良超滤技术,减少体外循环对机体的损伤,减轻肾脏负担。同时,考虑到紫绀型先天性心脏病患儿术前 PaO<sub>2</sub> 较低,长期低张性缺氧使缺氧心肌抗氧化酶的


活性降低,因此,控制启动 CPB 时的 PaO<sub>2</sub>,减少氧自由基的产生,可起到良好的心肌保护作用,利于术后心功能恢复;对于重症患儿,侧支循环丰富,影响手术操作者,则采用低温低流量灌注或深低温停循环,体外循环结束后采用改良超滤排除体内过多水分,使 HCT 迅速上升至 0.30 以上,有利于减轻组织器官水肿和术后心肺功能的恢复<sup>[9]</sup>。

对于术中有低心排综合症的患儿应自停机前开始给予小剂量多巴胺、多巴酚丁胺、和(或)联合磷酸二酯酶抑制剂,利用药物的不同作用点及血流动力学特点,减少单剂高浓度药物应用的毒副作用,增强心肌收缩力,改善心室舒张功能,提高心排指数;术后早期宜保持相对较高的心率,以 130 ~ 150 次/min 为宜,以增加心排血量,必要时应用异丙肾上腺素;辅助呼吸期间患儿宜绝对安静,防止低氧血症、高碳酸血症、酸中毒及电解质紊乱,注意调节好呼吸机参数,必要时使用麻醉镇静剂。术后需维持较高的充盈压,中心静脉压(CVP)保持在 12 ~ 13 cm H<sub>2</sub>O,如果 CVP 达 14 cm H<sub>2</sub>O 以上而血压仍偏低,肢端发冷,应考虑心肌收缩力下降,可加大正性肌力药物的用量。多巴胺具有增强心肌收缩力、扩张肾血管和冠状血管的作用,心脏复跳后即可用小剂量多巴胺维持血压。另外,应注意及时吸痰,争取尽早拔管,减少呼吸机相关肺炎的发生,出现急性肾功能不全时,应尽早行腹膜透析,以纠正内环境紊乱<sup>[9]</sup>。

#### 参 考 文 献

- 1 Van Dongen EI, Glansdorp AG, Mildner RG, *et al.* The influence of perioperative factors on outcomes in children aged less than 18 months after repair of tetralogy of fallot[J]. J Thorac Cardiovasc Surg, 2003, 12(6):703-710.
- 2 Ooi A, Moorjani N, Baliulis G, *et al.* Medium term outcome for infant repair in tetralogy of Fallot: Indicators for timing of surgery[J]. Eur J Cardiothorac Surg, 2006, 30(6):917-922.
- 3 袁长运,尹邦良,胡建国,等. 法洛四联症根治术后住院期间死因探讨[J]. 中华胸心血管外科杂志, 2002, 1:37-38.
- 4 Arsdell GV, Yun TJ. An apology for primary repair of fallot[J]. Semin Thorac Surg Pediatr Card Surg Ann, 2005, 8:128-131.
- 5 匡红英,姜鲜,税敏. 138 例法洛四联症根治术的体外循环管理[J]. 中国现代医学杂志, 2006, 16(9):1421-1424

# 婴幼儿法洛四联症122例临床分析

作者: [曹亮](#), [胡建国](#), [杨一峰](#), [尹邦良](#), [杨进福](#), [吴忠仕](#), [赵天](#)  
作者单位: [中南大学湘雅二医院胸心外科, 长沙, 410011](#)  
刊名: [临床小儿外科杂志](#)   
英文刊名: [JOURNAL OF CLINICAL PEDIATRIC SURGERY](#)  
年, 卷(期): 2008, 7(1)  
被引用次数: 4次

## 参考文献(5条)

1. 袁长运;尹邦良;胡建国 [法洛四联症根治术后住院期间死因探讨](#)[期刊论文]-[中华胸心血管外科杂志](#) 2002(01)
2. Ooi A;Moorjani N;Baliulis G [Medium term outcome for infant repair in tetralogy of Fallot:Indieators for timing of surgery](#) 2006(06)
3. Van Dongen EI;Glansdorp AG;Mildner RG [The influence of perioperative factors on outcomes in children aged less than 18 months after repair of tetralogy of fallot](#) 2003(06)
4. 匡红英;姜鲜;税敏 [138例法洛四联症根治术的体外循环管理](#)[期刊论文]-[中国现代医学杂志](#) 2006(09)
5. Arsdell GV;Yun TJ [An apology for primary repair of fallot](#) 2005

## 引证文献(3条)

1. 周红. 刘光德. 黎晋宇 [超声诊断右室流出道梗阻的临床价值](#)[期刊论文]-[武警医学](#) 2009(8)
2. 张群. 王绍荣. 刘辉. 李国业. 谭文开 [平板数字旋转右室造影在法洛四联症中的临床应用](#)[期刊论文]-[放射学实践](#) 2009(8)
3. 阮为勇. 杨明. 滕皋军 [64层螺旋CT诊断小儿法洛四联症](#)[期刊论文]-[中国医学影像技术](#) 2008(12)

本文链接: [http://d.wanfangdata.com.cn/Periodical\\_lcxewkzz200801010.aspx](http://d.wanfangdata.com.cn/Periodical_lcxewkzz200801010.aspx)

授权使用: 黔南民族师范学院(gnnzsfxy), 授权号: 7592a9fc-6ff2-49ca-b2ef-9ed301271f98

下载时间: 2011年4月28日