

## • 论著 •

## 改良 Carpentier 法治疗 Ebstein 畸形

张泽伟 齐建川 高 展 应力阳

**【摘要】 目的** 探讨改良 Carpentier 法治疗 Ebstein 畸形的疗效与经验。**方法** 回顾性分析 2003 年 6 月至 2009 年 10 月本院手术治疗的 18 例 Ebstein 心脏畸形患儿的临床资料。18 例均予改良 Carpentier 法手术矫治,在 Carpentier 法手术矫治的基础上,后瓣叶边缘对合缝在隔瓣叶或前瓣,以加大面积;同期矫治合并畸形。**结果** 17 例存活,1 例因术后并发心律失常持续低氧血症而死亡。存活患儿术后心功能 I 级,均痊愈出院,其中 1 例术后出现Ⅲ°房室传导阻滞,3 个月后转窦性心律。存活患儿均获随访,随访时间 6~62 个月,生长发育正常。**结论** 运用改良 Carpentier 法行三尖瓣成形术治疗 Ebstein 畸形,右心室功能恢复良好,效果满意,保全了右心室心尖至心底部的长度,是目前较为理想的手术方式。

**【关键词】** 三尖瓣/畸形;心脏缺损;先天性/外科学

**Modified Carpentier's repair technique in the treatment of Ebstein's Anomaly: a Clinical Analysis of 18 Cases.** ZHANG Ze-wei, QI Jian-chuan, GAO Zhan, et al. The Cardiothoracic Surgery, Children's Hospital of Zhejiang University School of Medicine, Hangzhou, 310007, China

**【Abstract】 Objective** To evaluate the efficacy of surgical treatment of Ebstein's anomaly with modified Carpentier's repair technique. **Methods** We analyzed 18 patients received corrective surgery for Ebstein's anomaly from Jun. 2003 to Oct. 2009; All of them treating Ebstein's anomaly with modified Carpentier's repair technique, the edge of posterior leaflet was sewed to the edge of anterior leaflet or septal leaflet in favor of enlarging the area of leaflet. Associated heart lesions were corrected at the same time. **Results** There were one patient died of hypoxemia and arrhythmia. Complete heart block occurred in one patient. Survivors were followed up for 6 months to 62 months. No late death occurred. **Conclusions** In the Treatment of Ebstein's Anomaly, The modified Carpentier's repair technique that preserving the apex-to-base dimension of the right entriple, is feasible and possesses a good outcome.

**【Key words】** Tricuspid Valve/AB; Heart Defects; Congenital/SU

Ebstein 畸形是一种少见而复杂的先天性心脏疾病,其特点是三尖瓣隔瓣后瓣下移,瓣叶异常,前瓣通常为帆状扩张,占先天性心脏病的 0.5%~1.0%<sup>[1]</sup>。1866 年由 Ebstein 首先报道,自然预后差,单纯 Ebstein 畸形患者 2 年生存率为 70%,如合并其他畸形,2 年生存率仅 15%<sup>[2]</sup>。本院 2003 年 6 月至 2009 年 10 月采用 Carpentier 法矫治 Ebstein 畸形 18 例。

## 材料与方法

## 一、临床资料

本组 18 例,男 8 例,女 10 例;年龄 1~15 岁,平

均(6.8±3.5)岁,体重 10~40 kg,平均(21.6±7.6)kg。11 例有活动后心悸、气促,伴紫绀。体查:剑突下可闻及 2~4/6 级收缩期杂音。胸部 X 线片提示心脏中度至高度增大,呈球形或烧瓶样,心胸比 0.59~0.73;心电图提示 I°或 II°房室传导阻滞 3 例,预激综合征 1 例,不完全性右束支传导阻滞 6 例,完全性右束支传导阻滞 3 例。患儿均经彩色多普勒超声检查确诊,心脏超声检查提示均有房化心室,隔瓣后瓣下移 0.6~5.7 cm,3 例伴不同程度前瓣下移(1.0~2.5 cm);三尖瓣轻中度反流 1 例,中度反流 8 例,重度反流 9 例;射血分数为 51%~79%。血红蛋白 114~157 g/L,平均(133±12)g/L。

## 二、方法

1. 术前准备: Ebstein 心脏畸形患儿早期死亡的危险因素包括心功能 III~IV 级,心胸比>0.65,发绀

doi:10.3969/j.issn.1671-6353.2010.06.002

作者单位:浙江大学医学院附属儿童医院心胸外科(杭州市,310007),E-mail:zewei@zju.edu.cn

及动脉血氧饱和度在 90% 以下,婴幼儿时期确诊病例<sup>[3]</sup>。患儿术前心功能差,术后可发生心脏复苏困难,心肌收缩无力,长期疗效较差。术前强调卧床休息,给予强心利尿剂及维持水电解质平衡,间断吸氧与极化液等综合治疗,以减轻心脏负荷,增强心肌能量储备,同时改善肝肾功能及营养状况。

2. 手术方法:全组均在低温体外循环下采用改良 Carpentier 法矫治 Ebstein 畸形。患儿取平卧位,常规消毒铺巾,作前胸正中切口,纵锯胸骨,前纵隔止血,分离胸腺,纵切心包,两侧悬吊。动脉单荷包,右房上单荷包,肝素化,主动脉、上腔静脉插管,接机开始体外循环。右房下荷包,下腔静脉插管后接机。上、下腔静脉套线。主动脉根部荷包插排气针。上、下腔静脉阻断。右房纵切开,主动脉阻断,采用含血心肌保护液于主动脉根部灌注,停心跳。探查心内畸形,按 Anderson 术中病理解剖特点,18 例均有不同程度隔瓣后瓣下移,其中 1 例隔瓣缺如;均有不同程度右房室环扩大;前叶似篷帆样增大,均有明显房化右室;合并房间隔缺损 14 例,卵圆孔未闭 4 例,室间隔缺损 1 例,肺动脉瓣狭窄 1 例,三尖瓣狭窄 1 例;均行改良 Carpentier 法手术矫治,即沿隔瓣、后瓣附着处切下部分隔瓣、后瓣及前瓣后部,游离相应瓣根部腱索,从隔后瓣交界位置纵向折叠消除房化心室,并环缩三尖瓣瓣环;将切下的部分隔瓣、后瓣及前瓣缝至正常的三尖瓣瓣环处,在瓣根部自体心包条连续缝合加固重建瓣环;1 例因隔瓣缺如,后瓣发育不良,将前瓣及部分后瓣沿瓣根切下,利用前瓣叶建立功能性单叶瓣。三尖瓣整形完成后,注水检查三尖瓣反流情况。18 例患儿同期矫治合并畸形,其中 1 例留有 3 mm 房间隔缺损。6 例因右心室发育差,功能严重受损,术中见整个右心室壁包括三尖瓣异常附着处的近心端及漏斗部均变薄扩张,显著凸起,加用双向格林,即来回缝合右房切口后开放下腔静脉,分离上腔静脉,分离右肺动脉,离断上腔静脉,近心端连续缝合关闭,远心端与右肺动脉行端侧缝合,将上腔静脉血导入右肺动脉。复温后停体外循环。按序拔除下腔静脉、上腔静脉和主动脉插管,严密止血。置心包、纵隔引流管。放置起搏导线。

## 结 果

本组体外循环时间 55 ~ 191 min,平均 (113 ± 43) min,主动脉阻断时间 41 ~ 106 min,平均 (68 ± 17) min,术后监护 3 ~ 5 d,术后住院时间 8 ~ 15 d。

17 例痊愈出院,1 例因术后出现心律失常、持续低氧血症于术后 16 h 死亡。存活患儿中,1 例术后出现 III° 房室传导阻滞,3 个月后转为窦性心律。患儿术后均三尖瓣功能良好,3 例存在轻-中度反流,其中包括 1 例行功能性单叶瓣矫治者;其余 15 例轻度反流。术后心影明显缩小,心胸比 0.48 ~ 0.58。17 例存活患儿术后心功能 I 级,痊愈出院。电话及门诊随访 6 ~ 62 个月,未见远期死亡病例。

## 讨 论

Ebstein 畸形的基本病理解剖改变是三尖瓣后瓣和隔瓣自瓣环下移至右室腔内,将右室分为房化右室和功能右室,异位的瓣膜绝大多数关闭不全,也可有狭窄。巨大的房化右室和严重的三尖瓣关闭不全是影响患儿心功能的主要原因。关于手术时机的选择,目前认为只要确诊为三尖瓣下移,出现明显的临床症状或存在三尖瓣重度反流即有手术指征。早期手术可以更好地保护右心功能,减少因病情进展带来的手术危险性和术后并发症。临床上对心功能 III ~ IV 级、进行性发绀或继发于异常旁路的室上性心动过速患儿应尽早手术治疗。由于本病患者右心功能渐进性损害,心功能恶化不可避免。

手术的目的是消除三尖瓣反流,去除房化心室反常运动的不利影响。因此,完善的三尖瓣成形和正确的房化右室处理是手术成功的关键。根据心脏超声检查测得三尖瓣反流束面积与心房面积比值可评价三尖瓣反流的程度,<20% 为轻度反流,20% ~ 40% 为中度反流,>40% 为重度反流。

Ebstein 畸形心脏变异较大,必须根据患儿的不同情况采取不同的手术方式<sup>[4]</sup>。除少数三尖瓣隔瓣、后瓣下降范围大,前瓣重度发育不良的患儿需行三尖瓣置换术外,多数学者认为绝大多数患儿行三尖瓣成形术,即可获得良好效果<sup>[5]</sup>。自 Hunter 等描述了该畸形的三尖瓣成形概念以来,出现了多种矫正畸形的术式,如水平房化右室折叠三尖瓣成形术 (Danielson 法<sup>[6]</sup>)、垂直房化心室折叠三尖瓣成形术 (Carpentier 法<sup>[7]</sup>)。Danielson 法为横向折叠房化心室,同时将下移的三尖瓣隔瓣和后瓣叶上移至正常瓣环水平,需同时做后瓣环成形或 De Vega 成形,即进行三尖瓣瓣环的环缩<sup>[8]</sup>;Carpentier 法提倡首先将三尖瓣前瓣于瓣环根部处游离并切下,然后纵向折叠房化右室,最后将游离下的前瓣缝合至正常瓣环水平,同时加置 Carpentier 环,这样增加了前瓣的活

动度,使三尖瓣成为以前瓣为主的单瓣结构。两法均以宽大的前瓣为基础,成形后成为以前叶为主体的单瓣结构。Danielson 法的优点是手术操作相对简单,体外循环时间短,术后房室传导阻滞的发生率低;缺点是折叠房化右心室的同时缩小了右心室的容积。而 Carpentier 法的优点正是保留了右心室的完整性,保全了右心室心尖至心底部的距离,扩大了功能右心室的容积。作者总结了各种术式的利弊,结合该畸形的解剖特征,认为 Carpentier 法较具有优越性,其良好保持了左右心室的顺应性,术后三尖瓣反流情况较水平折叠有明显改善。

本组 18 例均行 Carpentier 成形术,大部分为改良 Carpentier 成形术,手术要点为:①沿前瓣根部、后瓣、部分隔瓣附着处切下前瓣、后瓣和部分隔瓣,游离相应瓣根部腱索,若瓣膜与室间隔有粘连或异常腱索附着,予充分松解,从隔后瓣交界位置纵向折叠消除房化心室并环缩三尖瓣瓣环;②将切下的前瓣、后瓣和部分隔瓣缝至正常的三尖瓣瓣环处,充分应用隔瓣、后瓣叶,并使前瓣叶右移尽量覆盖正常水平的三尖瓣瓣口。在重建的瓣根部用自体心包条连续缝合加固,也可考虑应用 Carpentier 环行瓣环成形。该术式优点在于充分保留了 Carpentier 的优点,强调利用后瓣及部分隔瓣,增加了覆盖瓣口的面积,Ebstein 畸形患者隔、后瓣占三尖瓣口面积的 40%,因而,充分利用下移的后瓣及部分隔瓣对重建后三尖瓣功能的恢复有重要意义,特别是隔瓣、后瓣下移明显而前瓣发育欠佳者,即使活动度增加,前瓣仍不能与下移的后瓣、隔瓣对合,通过恢复后瓣及部分隔瓣的活动性,能取得较好的三尖瓣成形效果,可使部分患者免于换瓣。但是 Ebstein 畸形并非单纯的三尖瓣下移,常伴有隔瓣、后瓣发育不良或缺如<sup>[9]</sup>。对于重度隔瓣、后瓣发育不良甚至缺如患儿,采用自体心包片行隔瓣、后瓣再造术可达到完善修复三尖瓣功能的目的<sup>[10]</sup>。本组 1 例三尖瓣隔瓣缺如患儿,采用了在纵向折叠房化心室、缩小三尖瓣环的同时,游离前瓣叶并旋转缝合于新建的三尖瓣瓣环上,形成功能性单瓣结构,三尖瓣功能满意。

部分重症病例右心室发育差,功能严重受损,术中可见整个右心室壁包括三尖瓣异常附着处的近心端及漏斗部均变薄扩张,显著凸起。在闭合心房分流后往往因右心功能极差而出现严重低心排量综合征,是 Ebstein 畸形术后死亡的主要原因。对这类病例,Marianeschi 等<sup>[11]</sup>采取同时做双向腔-肺动脉分流,即 1/2 心室修补术(一室半心室修补术),效

果满意。本组有 6 例行双向格林术(1/2 心室修补术),即上腔静脉和右肺动脉双向分流术体循环血流完全由左心室泵出,而肺循环血流来自经双向腔肺分流术引流的上腔静脉血流和经发育不良的右心室泵出的下腔静脉血流,右心室前负荷减轻,预防术后右心室扩张,改善右心室功能,效果满意。

Ebstein 畸形患儿畸形解剖变异大,需采取不同的手术方式来矫治,但应尽最大努力行成形手术,尽可能避免三尖瓣置换术,对于 Carpentier 分型 B 型及部分 C 型的患儿,改良 Carpentier 法三尖瓣成形效果良好,纵行折叠房化心室能很好保留右心室形态,如右心室发育差,加用双向 Glenn 术,效果良好,是目前较为理想的手术方式。

## 参考文献

- 1 刘迎龙. Ebstein 心脏畸形[M]//朱晓东,张宝仁. 心脏外科学. 北京:人民卫生出版社,2007:457-462.
- 2 Mann RJ, Lie JT. The life story of Wilhelm Ebstein (1836 - 1912) and his almost overlooked description of a congenital heart disease[J]. Mayo Clin Proc, 1979, 54:197.
- 3 汪曾炜. Ebstein 心脏畸形[M]//汪曾炜,刘维永,张宝仁. 心脏外科学. 北京:人民军医出版社,2003:1086-1112.
- 4 Schreiber C, Cook A, Ho SY, et al. Morphologic spectrum of Ebstein's malformation: revision relative to surgical repair [J]. Thorac Cardiovasc Surg, 1999, 119:148-155.
- 5 吴清玉,张怀军,许建屏. 108 例三尖瓣下移的矫治[J]. 中华外科杂志, 1999, 37(11):663-665.
- 6 Danielson GK, Driscoll DJ, Mair DD, et al. Operative treatment of Ebstein's anomaly [J]. J Thorac Cardiovasc Surg, 1992, 104(5):1195-1202.
- 7 Carpentier A, Chauvaud S, Mace L, et al. A new reconstructive operation for Ebstein S anomaly of the tricuspid valve [J]. J Thorac Cardiovasc Surg, 1988, 96(1):92-101.
- 8 Cherian SM, Varghese R, Sankar NM, et al. DeVega's tricuspid annuloplasty for Ebstein's anomaly [J]. Cardiovasc Surg (Torino), 2003, 44(2):213-215.
- 9 杜亮,郭兰敏. Ebstein 畸形中三尖瓣的解剖特征及其临床意义[J]. 中国临床解剖学杂志, 2000, 18(2):121-123.
- 10 许建平,高峰,吴清玉. 三尖瓣下移畸形的外科治疗[J]. 中华胸心血管外科杂志, 2005, 21(6):368-369.
- 11 Marianeschi SM, McElhinney DB, Ready VM, et al. Alternative approach to the repair of Ebstein's malformation: intra-cardiac repair with ventricular unloading [J]. Ann Thorac Surg, 1998, 66(5):1546-1550.