

## · 论著 ·

## 单源化手术治疗肺动脉闭锁合并室间隔缺损及重要主肺动脉侧支血管

柏 松 李晓峰 袁 峰 郭 健 宋振江 郑 佳 李仲智

**【摘要】 目的** 探讨肺动脉闭锁合并室间隔缺损及重要主肺动脉侧支血管的手术方式,评价其临床疗效。**方法** 2008 年 7 月至 2010 年 8 月本院采用单源化手术治疗肺动脉闭锁(PA)合并室间隔缺损(VSD)及重要主肺动脉侧支血管(MAPCAs)患儿 8 例。男 3 例,女 5 例,年龄 4~72 个月,中位年龄 24 个月,体重 7.5~15.5 kg,平均体重( $11.2 \pm 2.4$ ) kg。7 例采取分期手术治疗,1 例采取一期根治手术。**结果** 全组患儿均存活。随访 6~20 个月,1 例一期根治手术患儿痊愈;7 例分期手术患儿,临床紫绀症状均好转。其中 3 例肺动脉明显发育,进一步行二期根治手术治愈。**结论** 单源化手术是治疗肺动脉闭锁合并室间隔缺损及重要主肺动脉侧支血管的有效方法,分期手术可取得良好的临床疗效。

**【关键词】** 心脏病/外科学;心脏缺损;先天性;室间隔缺损;肺动脉

**Unifocalization repair for pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collateral arteries.** BAI Song, LI Xiao-feng, YUAN Feng, et al. Heart Center of Beijing Children's Hospital Affiliated to Capital University of Medical Sciences, Beijing 100045, China.

**【Abstract】 Objective** To review the operation experience and outcome of unifocalization repairs for PA with VSD and MAPCAs. **Methods** From Jul. 2008 to Aug. 2010, 8 patients (male 3, female 5) with age ranged from 5 to 72 (median 8.2) months and body weight ranged from 4.5 to 13 (mean  $8.7 \pm 2.8$ ) kg were treated with unifocalization repairs. One case underwent radical operation. The other 7 cases underwent a multistaged repair approach. **Results** There were no deaths, all cases were being referred to the outpatient department for follow-up which lasted for 6 to 20 months. When reasonable pulmonary vascularization has been obtained, there were 3 cases were treated with complete repair with transventricular closure of the VSD and right ventricular outflow tract reconstruction. **Conclusions** Unifocalization as a palliative operation is a useful method for patients PA with VSD and MAPCAs. Staged repair yields a relatively low mortality rate with good functional results.

**【Key words】** Heart Diseases/SU; Heart Defects; Congenital; Heart Septal Defects; Ventricular; Pulmonary Artery

肺动脉闭锁(PA)合并室间隔缺损(VSD)及重要主肺动脉侧支血管(MAPCAs)是一组少见而复杂的紫绀型先天性心脏病,发病率不足 1/10 000<sup>[1]</sup>。自然死亡率高。患儿肺血流来源复杂,固有肺动脉发育程度不一,主肺动脉侧支血管的处理是治疗的难点。1980 年, Haworth 首先提出单源化的手术思想,即将多支侧支血管汇总至肺动脉,肺血流单一由分流管道或重建的右室流出道提供<sup>[2]</sup>,是矫治此类畸形的一种有效方法。自 2008 年至 2010 年 8 月,北京儿童医院心脏中心本院应用单源化手术治疗此

类型患儿 8 例,现总结如下。

## 材料与方法

## 一、临床资料

PA 合并 VSD 及 MAPCAs 患儿 8 例,占同期 PA 患儿的 33.3%。均采用单源化手术治疗。其中男 3 例,女 5 例,年龄 4~72 个月,中位年龄 24 个月,体重 7.5~15.5 kg,平均( $11.2 \pm 2.4$ ) kg。术前均有不同程度紫绀,安静状态下经皮血氧饱和度为 55%~81%,患儿活动耐力差,均经超声心动图及心导管造影确诊(图 1~2)。7 例患儿一期手术后在门诊行心脏 CT 检查。患儿肺动脉及侧支发育情况见表 1。

doi:10.3969/j.issn.1671-6353.2010.06.004

作者单位:首都医科大学附属北京儿童医院心脏中心(100045),

E-mail: will\_hs@yahoo.com

表 1 8 例患儿肺动脉及侧支发育情况

病例序号	固有肺动脉发育情况	McGoon	有无 PDA	侧支数量	是否双重血供
1	差	0.72	无	4	否
2	差	1.15	有	3	是
3	差	0.77	无	3	否
4	左侧肺动脉缺如	1.25	无	3	否
5	差	0.84	无	2	否
6	不良	1.86	有	1	是
7	差	0.95	无	2	否
8	差	0.82	有	2	是

## 二、手术方法

1 例患儿固有肺动脉形态、发育尚可,行一期根治手术,即同时进行心内畸形修补,重建右心室到肺动脉的连接,并将主肺动脉侧支血管逐步融合,与固有肺动脉连接。7 例患儿心包内固有肺动脉发育差,行分期手术治疗;初期手术不处理心内畸形,仅经后外侧胸廓切口,将多支主肺动脉侧支血管由降主动脉离断,用心包补片加宽后,逐步融合并与固有肺动脉连接,行改良 B-T 分流(其中 2 例患儿行双侧手术治疗)

## 结 果

全组患儿均存活。随诊 6~20 个月,1 例一期根治手术患儿痊愈,恢复良好;7 例分期手术患儿,临床紫绀症状较术前好转,活动耐力增强,均无严重心律失常出现。门诊复查心脏 CT,3 例患儿肺动脉明显发育(图 3、4),McGoon 比值  $>1.2$ ,行心导管造影检查,固有肺动脉供应肺血流  $>70\%$ ,进一步行二期根治手术,即在体外循环下,修补心内畸形及重建右心室到肺动脉的连接(图 5),患儿恢复良好;另 4 例患儿肺动脉发育尚不满意,继续随诊中。

## 讨 论

在全部肺动脉闭锁合并室间隔缺损(PA/VSD)的患儿中,约 25% 的患儿合并重要主肺动脉侧支血管(MAPCAs)<sup>[3]</sup>。患儿畸形复杂多变,手术难度较大。因此,术前有必要了解固有肺动脉发育情况、起源、走向、有无狭窄以及肺血供来源等,以制定最佳手术方案。

### 一、诊断方法

心血管造影检查是诊断的金标准,能有效显示血液动力学指标,全面了解肺动脉发育情况及体肺

侧支血管的分布,特别是相应肺段的血供来源直接影响手术方式的选择。另外,选择性侧支血管造影也是术前栓塞所必需的。目前超声心动图、心脏 CT 等检查尚不能完全替代,对于术后门诊随诊,心脏 CT 有更多的便利<sup>[3-4]</sup>。

### 二、处理侧支血管的必要性

体肺动脉侧支血管管壁含有肌层,有进行性狭窄的趋势,可引起它所供应肺段血供不足。如果没有狭窄,由于来自体动脉的血流长期对肺血管床的冲击,可引起相应肺段肺血管阻塞性疾病,二者均会加重患儿肺部病变,使缺氧恶化<sup>[1,3]</sup>。很多学者认为应尽早对这些侧支血管进行手术干预,改善患儿症状,减少侧支血管狭窄,降低肺血管病变程度,并获得可控的肺灌注<sup>[1,3,5]</sup>。

### 三、手术方法

尽量把重要的主肺动脉侧支血管通过各种方法归并到固有肺动脉,使肺血单一由中心肺动脉供血。中心肺动脉的血流可以通过人工体肺分流提供,也可通过重建的右室流出道提供。

目前对于是否分期手术争议较大。一期行单源化手术及右室流出道重建有良好的效果,与分期手术相比,可以避免再次手术中因松解严重粘连而引起的致死性大出血,远期病死率无显著增加。但 Suk Won Song<sup>[6]</sup> 报告,改用分期手术后,成功率由 20% 提高到 70.9%。术前对肺血管床进行评估是决定是否行分期手术的关键。如果肺动脉重度发育不良(McGoon  $<1.2$  或 NAKATA 指数  $<100 \text{ mm}^2/\text{m}^2$ ),侧支血管提供肺血流  $>40\%$ ,则应行分期手术。对于两侧肺动脉发育明显不均衡的患儿,虽然 MCGOON  $>1.2$ ,但其一侧肺动脉纤细,仍不适于行一期根治术。并且大部分侧支血管由降主动脉发出,分期手术经后外侧胸廓切口进行单源化操作时,可清晰显示侧支血管及分支肺动脉,操作简单,对周

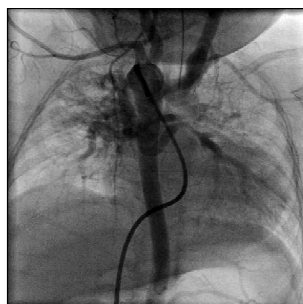


图 1 心导管造影检查显示肺动脉发育情况

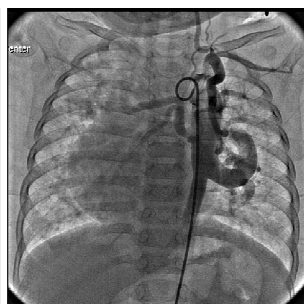


图 2 心导管造影检查显示侧枝情况

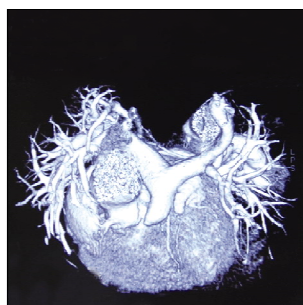


图 3 心脏 CT 检查显示肺动脉发育情况

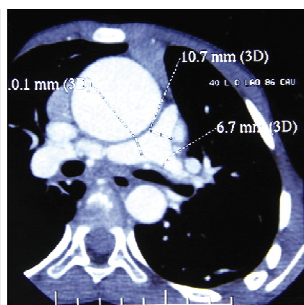


图 4 心脏 CT 检查显示肺动脉发育情况

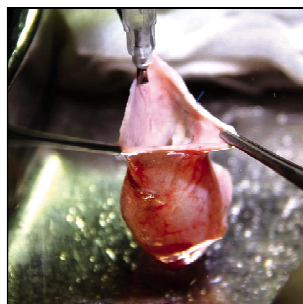


图 5 二期根治手术中

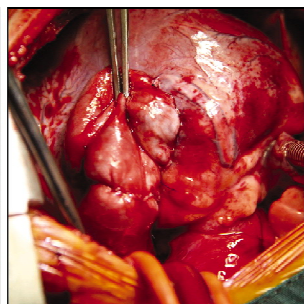


图 6 二期根治手术建立右心室到肺动脉的连接

围组织损伤小,患儿术后恢复相对平稳,远期也不会造成严重的心包内粘连<sup>[6-7]</sup>。

#### 四、侧支血管的处理

对于出现节段性狭窄的侧支血管,要予心包补片加宽;有的患儿伴有异常粗大的侧支血管,手术操作复杂,出血多,可考虑在体外循环下完成手术;对于部分肺段由固有肺动脉及侧支血管双重血供者,可考虑经导管栓塞侧支<sup>[7]</sup>(封堵后血氧饱和度要在 75% 以上)。

#### 五、手术疗效

关于手术疗效,目前多心脏中心报告差异较大,最终获得根治的患儿约占 12%~90%<sup>[3,5]</sup>。本组 4 例初期手术效果欠佳,肺动脉发育不理想,考虑可能存在术后时间短或侧支动脉出现再狭窄等原因。总之,术前固有肺动脉发育好,侧支血管数量少,应尽

量多的恢复肺段正常血供,最终可以达到满意的根治效果<sup>[1,6,8]</sup>。否则将预后不良,特别是固有肺动脉缺如,肺血均由侧支血管供应的患儿。Ishibashi<sup>[9]</sup>报告,中心肺动脉缺如是影响最终手术疗效的危险因素。

单源化手术是治疗肺动脉闭锁合并室间隔缺损及重要主肺动脉侧支血管的有效方法,早期手术干预可有效减轻肺血管病变,分期手术可获得良好的临床疗效。

#### 参考文献

- 1 Ben DM, Shafi M. 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]. Thorac Cardiovasc Surg, 2009, 138: 1269-1275.
- 2 Haworth SG. Collateral arteries in pulmonary atresia with ventricular septal defect: a precarious blood supply [J]. Br Heart J, 1980, 44: 5-13.
- 3 Gary K. One-Stage Repair and Unifocalization for Pulmonary Atresia with Ventricular Septal Defect and Major Aortopulmonary Collateral Arteries in Early Infancy.
- 4 Gary K. An overview of pulmonary atresia, ventricular septal defect, and multiple aorta pulmonary collateral arteries [J]. Pediatric Cardiology, 2009, 26: 65-70.
- 5 Sunil P, Frank L. Surgical Management of Pulmonary Atresia With Ventricular Septal Defect and Major Aortopulmonary Collaterals: A Protocol-Based Approach [J]. Pediatr Card Surg Ann, 2009, 12: 145-151.
- 6 Suk-Won Song, Han Ki Park. PA With VSD and MAPCA: 18-Year Clinical Experience and Angiographic Follow-up of Major Aortopulmonary Collateral Arteries [J]. Circ J, 2009, 73: 516-522.
- 7 Richard A, Jonas. Comprehensive Surgical Management of Congenital Heart Disease [M]. First published, Oxford University Press Inc, 2004, 440-456.
- 8 Nobuyuki Ishibashi, Toshiharu Shin, et al. Clinical results of staged repair with complete unifocalization for pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collateral arteries [J]. Cardio-thoracic Surgery, 2007, 32: 202-208.
- 9 Ishibashi N, Shin'oka T. Clinical results of staged repair with complete unifocalization for pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collateral arteries [J]. Eur J Cardiothorac Surg, 2007, 32: 202-208.