

## · 论著 ·

## 手术治疗婴幼儿法洛四联症 83 例

杜朝峻 丁 力 胡英超 张 峰 胡根源 朱文庆

**【摘要】 目的** 总结婴幼儿法洛四联症(TOF)的外科手术情况,初步探讨手术时机、术式及与近期疗效的关系,以提高手术矫治效果。**方法** 2003 年 8 月至 2008 年 5 月本院共手术矫治年龄 $\leq 3$ 岁的 TOF 患儿 83 例(86 次)。年龄 2~36 个月,体重 3.5~13 kg。17 例有反复缺氧发作,1 例术前需呼吸机支持。患儿术前均行心脏彩超检查,1 例行心血管造影。75 例采取一期根治手术,68 例经右房修补室间隔缺损,62 例跨肺动脉瓣扩大右室流出道。根据 McGoon 指数以及左心室发育情况,8 例采取姑息治疗(中央性体肺分流),其中 3 例于 11~15 个月后进行二期根治手术。**结果** 患儿 McGoon 指数 $\geq 1.28$ 时预后良好。全组存活 79 例,根治、姑息治疗后各死亡 2 例,病死率 4.7% (4/86);二期根治患儿中无一例死亡。术后随访 3~62 个月,无死亡病例。**结论** TOF 患儿婴幼儿期采取一期根治可获得满意的近期效果,少数重症患儿仍需分期矫治。

**【关键词】** 法洛四联症(TOF)/外科学;外科手术;婴儿;儿童

**Surgical treatment of Tetralogy of Fallot in infancy: Experiences of 83 cases.** DU Chao-jun, DING Li, HU Ying-chao, et al. Pediatric Clinic College Of Anhui Medical University, Anhui Provincial Children's Hospital, Hefei 230032, China.

**【Abstract】 Objective** To discuss the correlations between surgical timing, operative methods and Short-term effects of surgery so as to improve the effects of surgical correction for Tetralogy of Fallot (TOF) by evaluating the outcomes of surgical treatment in 83 infants with TOF. **Methods** From Aug 2003 to May 2008, surgical corrections were performed in 83 infants with TOF, aged from 2 to 26 months, weight from 3.5 to 13 kg. All patients were diagnosed by echocardiography (ECG), one of which also by angiocardiology. Hypoxic spells were found in 17 cases before surgery, mechanical ventilation was needed in 1 of them. 75 cases underwent one-stage radical operations, about 90 percent of them had surgical repairs for ventricular septal defect (VSD) through right atrium approach, 62 cases received enlargement procedures of right ventricular outflow tract (RVOT) across the pulmonary valve ring. Palliative operation, systemic-pulmonary arterial shunt (Blalock-Taussig shunt or B-T shunt), was used in 8 cases according to their McGoon index and left ventricle development status, two-stage radical operation was done in 3 of them 11 to 15 months later. **Results** Good prognosis can be expected for infants' TOF when McGoon index  $\geq 1.28$ . 79 cases survived. Of 4 dead cases, 2 died after one-stage radical surgery and the other 2 after palliative procedure, with 4.7 percent of mortality. All cases were followed up from 3 to 62 months with no death found. **Conclusions** There is a significant positive correlation between the surgical effects and McGoon index. Respectable results can be found in the one-stage radical procedures for infants' TOF. Two-stage surgical corrections are still needed in a few of severe cases.

**【Key words】** Infant; Tetralogy of Fallot; Surgical treatment

法洛四联症(tetralogy of Fallot, TOF)是小儿常见的紫绀型先天性心脏病,自然死亡率高,死亡原因多为肺部血流严重减少和重度缺氧发作,目前国内多主张早期治疗。2003 年 8 月至 2008 年 5 月,本

院共治疗婴幼儿 TOF 83 例,占同期同类手术的 41.5% (83/200),效果满意。现报告如下:

## 材料与方法

## 一、临床资料

本组 83 例(86 次手术)中,采取一期根治手术 75 例,分期矫治手术 8 例,其中 3 例在初次手术后

doi:10.3969/j.issn.1671-6353.2010.06.005

作者单位:安徽医科大学儿科临床学院,安徽省立儿童医院(合肥市,230032),通讯作者:丁力 dingli200658@163.com,基金项目:安徽省卫生厅关键性技术应用研究资助课题(05A031)

11~15 个月行二期根治手术。患儿术前临床资料见表 1。患儿术前均有不同程度青紫、活动后气喘和心脏杂音,大部分有踌躇、杵状指、喂养困难、生长发育落后、易患呼吸道感染。17 例有反复缺氧发作,部分患儿症状严重,甚至出现意识丧失和呼吸衰竭,其中 1 例术前需呼吸机支持。合并完全性唇腭裂、歪嘴哭综合症、Ⅱ度 I 型房室传导阻滞、先天愚型及其他畸形共 11 例。术前根据临床表现、胸片、

心电图及心脏彩超诊断,仅 1 例行心血管造影。79 例术前诊断与术中探查相符;4 例术前为室间隔缺损、肺动脉狭窄,术中诊断为 TOF。3 例左、右肺动脉发育不对称,相差 1 倍以上;7 例肺动脉二瓣畸形,1 例缺如。81 例为典型冠状动脉,2 例为单根冠状动脉畸形。合并房间隔缺损及动脉导管未闭各 7 例,部分心包缺如 2 例(与左侧胸腔相通),胸腺缺如 1 例。

表 1 83 例患儿术前临床资料

临床资料	均数	标准差	最小值	最大值
年龄(月)	20.3	8.5	2	36
体重(kg)	9.7	2.1	3.5	13
一期手术者 左室舒张末容积( $\text{mL}/\text{m}^2$ )	23.3	7.8	8.5	51.8
Mcgoon	1.67	0.36	1	2.3
经皮氧饱和度(%)	84.6	8.6	67	97
术前 HCT(%)	43.7	8.8	29.8	71.9
二期手术者 左室舒张末容积( $\text{mL}/\text{m}^2$ )	48.0	11.0	23.1	52.3
Mcgoon	1.6	0.06	1.3	1.95
经皮氧饱和度(%)	94	2.9	88	97
术前 HCT(%)	35.9	2.1	31.5	53.7

注:1 岁以下者 18 例,10 kg 者以下 51 例。

## 二、手术方法

均采用气管插管静脉复合麻醉、膜式氧合器和改良超滤。根据术前红细胞压积配置预充液,转流中保持红细胞压积 0.20~0.25。行一期根治术者采用浅或中低温转流,肛温 25℃ 左右,其中 4 例联合深低温、低流量 5~10 min。经主动脉根部灌注 4℃ 冷晶体心肌保护液。平行循环下结扎未闭的动脉导管。经右房或右室流出道纵行小切口,用自体心包或涤纶补片修补室间隔缺损,切断右室腔内异常肌束;心包补片扩大右室流出道;其中 62 例跨肺动脉瓣环到左肺动脉开口处,占 82.7% (62/75)。分期根治术者不修补室间隔缺损,仅限制性扩大右室流出道、肺动脉主干,以标准值的 2/3 大小为宜,其中 2 例直接采用深低温、停循环完成手术,分别停循环 57 min、60 min。术中指标见表 2。

表 2 89 例患儿术中情况

术中情况	均数	标准差	最小值	最大值
一期手术者 转流时间(min)	89	19	52	187
阻断时间(min)	66	12	48	103
二期手术者 转流时间(min)	94	22	62	110
阻断时间(min)	83	5	76	87
改良超滤时间(min)	12	3	8	20
提高 HCT(%)	14	3	8	20

## 三、统计学方法

应用 SPSS13.0 统计软件进行分析,计量资料采用卡方检验;通过单因素 Logistic 回归模型分析及相对危险度计算,将有统计学意义的因素和无统计学意义但专业上有意义的因素均纳入模型,采用逐步向前法作多因素 Logistic 回归分析。

## 结 果

本组存活 79 例;死亡 4 例,病死率 4.7% (4/86)。患儿肺动脉分支或左心室发育均不满意,Mcgoon 指数和左室舒张末容积分别是 1.46、10  $\text{mL}/\text{m}^2$ , 1.1、17.27  $\text{mL}/\text{m}^2$ , 1.4、14.13  $\text{mL}/\text{m}^2$ , 1.2、16.67  $\text{mL}/\text{m}^2$ ,其中一期根治、姑息手术各 2 例,年龄分别为 4、12 个月和 5、13 个月;术后出现严重低心排、多器官功能不全和衰竭;1 例术毕不能停机死亡,3 例术后 2~12 d 死亡。二期根治手术患儿中无一例死亡,无神经系统并发症,均于术后第 9 天出院。一期根治手术死亡率 2.7% (2/75),与本院同期根治手术年龄 3 个月以上的儿童比较 (0/117), $P$  值为 0.151,差异无统计学意义。

术后出现严重并发症 9 例;其中气胸 3 例,经胸腔穿刺抽气或胸腔闭式引流痊愈;1 例出现持续心

功能不全、肝功能损害 (ALT 1000 u 以上), 再次住院治疗; 1 例合并胸骨哆开、胸/腹水、肺部感染, 经再手术清创缝合切口; 1 例合并急性肾衰、呼吸道霉菌感染, 予腹膜透析 4 d; 1 例术后纵隔出血, 予再次开胸止血; 1 例术前为 II 度 I 型房室传导阻滞, 术后转为 III 度, 应用临时起搏器; 1 例术后 2 个月出现纵隔感染, 予剑突下清创引流。上述患儿均获治愈。另外, 15 例术后胸腔引流时间超过 7 d。深低温、低流量/停循环患儿均无神经系统并发症。

79 例术后随访 3 ~ 62 个月, 无一例死亡。78 例窦性心律、无严重心律失常, 心功能均为 I ~ II 级; 1 例 III 度 AVB 者, 12 个月后仍为房室分离, 但心功能尚能较好维持。复查心脏彩超 38 例, 右室流出道残余梗阻 3 例 ( $\Delta P \geq 50$  mmHg), 室间隔残余分流 3 例 (0.2 ~ 0.4 cm); 中度以上三尖瓣返流 5 例, 其中 1 例术后 4 年随访存在重度三尖瓣返流、心胸比 0.73; 肺动脉返流未做详细描述。

## 讨 论

随着心脏外科手术技术的提高, 小儿 TOF 的一期根治手术已不再受年龄或体重的限制, 且已获得良好的近、中期效果, 包括新生儿、6 个月以下的婴儿<sup>[1-2]</sup>。国内报道手术年龄越来越小, 不同年龄根治术患儿生存率、并发症的发生率也相似<sup>[3]</sup>。

有作者认为婴儿, 特别是新生儿行根治术的死亡率和并发症发生率相对较高, 尤其是跨瓣补片率明显增加, 甚至达 90%; 对  $\geq 6$  个月的患儿根治安全性会明显增加<sup>[4]</sup>。本组  $\leq 6$  个月 5 例, 青紫、气喘、营养不良、反复严重的缺氧发作, 其中 1 例意识丧失、呼吸衰竭、术前呼吸机支持。根据肺血管和左心室的发育情况, 3 例予一期根治, 2 例行姑息治疗, 各死亡 1 例, 占本组死亡总数的 50% (2/4), 表明婴儿手术死亡率仍较高, 特别是伴危重症状者, 尚需进一步改善。

手术年龄与疗效、右室心肌纤维化和顺应性、室性心律失常、心功能恢复时间、远期存活率等有密切关系<sup>[5,6]</sup>。大年龄是不利因素。婴幼儿术后室性心律失常的发生率更低, 多有正常的活动能力, 即使是术后血液动力学相似, 手术年龄愈小, 运动功能愈佳<sup>[3,7]</sup>。国内小儿 TOF 根治的年龄相对于国外较大, 择期手术时间以  $> 1$  岁为宜<sup>[6,8]</sup>。有严重或反复缺氧发作, 内科保守治疗效果不好的婴幼儿可考虑行急诊手术<sup>[2]</sup>。

一期根治手术一般要求 McGoon 指数  $\geq 1.4$ 、左室舒张末期容积指数 (LVEDI)  $\geq 30$  mL/m<sup>2</sup>; 否则, 术后易引起严重低心排。肺血管发育差、左室容积小已不是绝对禁忌证。本组对影响近期预后的危险因素进行了分层分析, McGoon 指数  $\geq 1.28$  时预后良好, 而 LVEDI 未进入 Logistic 回归模型, 与张陈等研究一致<sup>[9]</sup>。对 McGoon 指数  $\leq 1.3$  的患儿术中仍保留 4 mm 卵圆孔, 以保护右心功能, 避免或减轻术后低心排。

右室切口、手术瘢痕或缝合是术后室性心律失常、心功能障碍的潜在因素, 应最大限度保护心室肌和心功能。本组 68 例经右房修补室间隔缺损, 右室切口仅用于切断右室腔内异常肌束和扩大流出道, 切口较小, 右室切口长度小于 1 cm, 或短于右室长度的 1/3, 术后右室功能稳定<sup>[1,10]</sup>。

TOF 术后肺动脉返流有一定的远期损害, 如导致右心功能不全、运动能力下降、心律失常性猝死等, 这些都是影响患儿长远生活质量的关键, 需在 (19 ± 10) 年后行肺动脉瓣置换术<sup>[11]</sup>。因此, 有作者提出应在初次根治术中重视肺动脉瓣结构和功能的保护, 尽量不跨瓣环扩大右室流出道, 对必须跨瓣环扩大者应尽量即时重建或弥补, 如 Boni 的策略获得了良好的效果<sup>[12]</sup>。

少数重症患儿的分期矫治仍难以避免。本组有 8 例, 占 9.6% (8/83), 因 McGoon 指数过低或左室舒张末期容积太小, 只行右室流出道和肺动脉的限制性扩大。此法系中央性体肺分流术, 有利于两肺动脉的平衡发育。

二期根治患儿纵隔粘连严重, 在建立体外循环时损伤较大, 采取直接深低温、停循环的方法可以减少分离粘连对心脏、大血管的损伤, 简化体外循环过程, 缩短手术时间。但由于停循环不宜超过 45 ~ 60 min, 手术操作的时间受到限制, 存在一定的风险。本组仅 2 例, 虽然没有出现近期神经系统并发症, 但有无远期影响尚不能确定, 尤其是对智力、行为发育的影响等, 而深低温停循环可导致死亡率升高、神经运动功能缺陷及发育迟缓, 特别是停循环时间  $> 60$  min 者<sup>[13-14]</sup>。故应慎重选用。

## 参 考 文 献

- 1 Lee C, Lee CH, Kim SC, et al. Outcome after one-stage repair of tetralogy of Fallot [J]. J Cardiovasc Surg, 2006, 47 (1): 65-70.

- 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]. European journal of cardio-thoracic surg, 2006, 30(6):917-922.
- 3 陈纲, 陈张根, 贾兵, 等. 不同年龄组儿童法洛四联症根治术治疗效果比较 [J]. 中华胸心血管外科杂志, 2008, 24(1):12-14.
- 4 Pozzi M, Trivedi DB, Kitchiner D, et al. Tetralogy of Fallot: what operation, at which age [J]. European Journal of Cardio-thoracic Surg, 2000, 17(6):631-636.
- 5 陈玲, 周燕萍, 史珍英, 等. 小儿法洛四联症根治术后室性心律失常的研究 [J]. 上海医学, 1999, 22(7):408-410.
- 6 刘锦纷, 孙彦隽, 苏肇伉, 等. 2186 例小儿法乐四联症外科治疗分析 [J]. 上海第二医科大学学报, 2004, 24(3):165-168.
- 7 郭颖, 周爱卿, 李奋, 等. 法乐氏四联症根治术后运动功能和运动风险的研究 [J]. 中华心血管病杂志, 2003, 31(9):673-677.
- 8 Van Arsdell GS, Maharaj GS, Tom J, et al. What is the optimal age for repair of tetralogy of Fallot? [J]. Circulation, 2000, 102 (19 suppl III):123-129.
- 9 张陈, 刘豫阳, 盛锋, 等. 法洛四联症一期根治术后早期死亡危险因素分析 [J]. 中国实用儿科杂志, 2005, 20(6):357-359.
- 10 Lee J R, Kim J S, Lim H G, et al. Complete repair of tetralogy of Fallot in infancy [J]. Interactive CardioVascular and Thoracic Surg, 2004, 3(3):470-474.
- 11 Gengsakul A, Harris L, Bradley TJ, et al. The impact of pulmonary valve replacement after tetralogy of Fallot repair: a matched comparison [J]. European Journal of Cardio-thoracic Surg, 2007, 32(3):462-468.
- 12 Boni L, Garcia E, Galletti L, et al. Current strategies in tetralogy of Fallot repair: pulmonary valve sparing and evolution of right ventricle/left ventricle pressures ratio [J]. European Journal of Cardio-thoracic Surg, 2009, 35(5):885-890.
- 13 Bellinger DC, Jonas RA, Rappaport LA, et al. Developmental and neurologic status of children after heart surgery with hypothermic circulatory arrest or low-flow cardiopulmonary bypass [J]. N Engl J Med, 1995, 332(9):549-555.
- 14 Shum-Tim D, Nagashima M, Shinoka T, et al. Postischemic hyperthermia exacerbates neurologic injury after deep hypothermic circulatory arrest [J]. J Thorac Cardiovasc Surg, 1998, 116(5):780-792.

## • 消息 •

### 《临床小儿外科杂志》全面启用远程稿件处理系统通知

为提升杂志的工作效率和服务质量,加快稿件处理进度,缩短稿件刊出时滞,方便广大作者查询了解稿件处理状态,应广大作者、专家的要求,临床小儿外科杂志编辑部拟于 2010 年 1 月 1 日开始全面启用在线远程稿件处理系统。该系统包括在线投稿查稿、专家在线审稿、编辑在线办公以及在线注册四个功能模块。请各位作者直接登录 <http://www.jcps2002.com> 注册投稿,并请认真阅读本刊投稿须知,了解稿件的格式与规范,按照要求进行在线投稿。投稿成功后请自邮局汇款 40 元作为稿件处理费,并将汇款单复印件及单位证明、一并寄至本刊编辑部。关于稿件的处理进程可通过系统进行在线查询。

在远程稿件处理系统启用初期,为使广大作者和专家有一个适应的过程,本刊将保留原有工作模式,实行双轨制稿件处理,继续接受邮件及纸版稿件投稿。

请各位作者和专家将使用本系统过程中遇到的问题,及时反馈给编辑部,联系电话:0731-85356896, E-mail: [china\\_jcps@sina.com](mailto:china_jcps@sina.com), QQ:569456950, 传真:0731-85383982

真诚感谢您对《临床小儿外科杂志》的厚爱,欢迎您踊跃投稿。

2010 年 12 月 16 日