

· 论著 ·

体重 5 kg 以下完全性肺静脉异位引流患儿的外科治疗

袁 峰 李晓峰 柏 松 郭 健 宋振江 赵宇东 李仲智

【摘要】 目的 探讨体重 5 kg 以下完全性肺静脉异位引流患儿的外科治疗效果。**方法** 2002 年 1 月至 2009 年 12 月,首都医科大学附属北京儿童医院外科手术矫治体重 5 kg 以下各型完全性肺静脉异位引流患儿 52 例,均在全麻、低温体外循环下手术。对心上型采取经左、右心房联合切口或心上入路完成肺静脉共腔与左房的侧侧吻合;心内型剪除冠状静脉窦顶,以 Gore-tex 补片修补房间隔缺损;心下型中 2 例采用深低温停循环手术,1 例采取中低温体外循环手术;2 例混合型根据引流的不同采取相应术式。**结果** 术后早期死亡 7 例(13.5%, 7/52),出现各类心律失常 33 例(63.4%);延期关胸 5 例;二次开胸止血 3 例;出现膈肌麻痹须行膈肌折叠术 3 例。术后获随访 37 例(82.2%, 37/45),期间死亡 3 例(8.1%)。心功能 I 级 28 例,II 级 4 例,III 级 2 例。窦性心律 28 例(82.4%),其中心上型经心上入路较左、右心房联合切口者术后中远期心律失常发生率明显下降;超声心动图提示肺静脉回流梗阻 7 例(18.9%, 7/37),包括吻合口梗阻 3 例,肺静脉狭窄 4 例,其中 2 例再次手术,1 例于术后 3 个月死于肺部感染,另 1 例继续随访中。**结论** 采用不同的外科手术方法治疗各型低体重完全性肺静脉异位引流,效果满意,心律失常和肺静脉回流梗阻是影响远期疗效的重要并发症。

【关键词】 心脏缺损,先天性;肺静脉;心脏外科手术;婴儿,新生

The surgical correction of total anomalous pulmonary venous connection in neonates and infants under 5 kilograms of weight. YUAN Feng, LI Xiao-feng, BAI Song, GUO Jian, SONG Zhen-jiang, ZHAO Yu-dong, LI Zhong-zhi Heart Center, Beijing Children's Hospital Affiliated to Capital Medical University, Beijing 10045, China

【Abstract】 Objective To evaluate the surgical treatment of total anomalous pulmonary venous connection(TAPVC) in neonates and infants under 5 kilograms of weight. **Methods** From Jan. 2002 to Dec. 2009, 52 patients with TAPVC below 5 kilograms underwent surgical repair, including supracardiac type 24 cases (46.2%), cardiac type 23 cases (44.2%), infracardiac type 3 cases (5.8%), mixed type 2 cases (3.8%). There were 36 males and 16 females with mean age of (3.1 ± 2.7) months and mean weight of (4.3 ± 0.6) kg. Under general anesthesia and cardiopulmonary bypass, different surgical procedures were undertaken according to their anatomical type. **Results** There were 7(13.5%) death and 33(63.4%) atrial arrhythmia in early postoperative stage. 5 patients had delayed sternum closure. 37 patients were followed up for 5m to 8y, there were 3(8.1%) late death. The cardiac function of most patients was good, I grade 28 cases, II grade 4 cases, III grade 2 cases. ECG showed sinus rhythm in 28 cases(82.4%). 7(18.9%) patients had pulmonary venous obstruction and 2 of them were operated on for the 2nd time. **Conclusion** The surgical correction of total anomalous pulmonary venous connection under 5 kilograms of weight shows satisfactory results, but pulmonary venous obstruction and arrhythmia are still important complication.

【Key words】 Heart Defects, Congenital; Pulmonary Veins; Cardiac Surgical Procedures; Infant, Newborn

完全性肺静脉异位引流(TAPVC)是一种少见的复杂紫绀型先天性心脏病,发病率仅占先心病的

1.5%~3%^[1-2]。如不及时手术治疗,约 80% 于 1 岁内死亡。近年来首都医科大学附属北京儿童医院早期矫治 52 例体重 5 kg 以下新生儿和婴儿 TAPVC,取得良好的手术效果,现报告如下。

材料和方法

一、临床资料

2002 年 1 月至 2009 年 12 月,作者手术矫治 5 kg 以下各型完全性肺静脉异位引流患儿 52 例(除外合并单心室、完全性房室通道、法洛四联症、右室双出口等复杂畸形者),其中男 36 例,女 16 例,年龄 14 d 至 8 个月,平均年龄(3.1 ± 2.7)个月。体重 3.3 ~ 5.0 kg,平均体重(4.3 ± 0.6)kg。心上型 24 例(46.2%),心内型 23 例(44.2%),心下型 3 例(5.8%),混合型 2 例(3.8%)。合并动脉导管未闭 19 例(36.5%),重度肺动脉高压 34 例(65.4%),三尖瓣中量以上反流 22 例(42.3%)。

患儿术前均有不同程度紫绀、气促,哭闹后明显加重,常合并反复呼吸道感染,营养发育差。15 例术前因肺炎、心衰在 ICU 病房治疗,其中 9 例应用呼吸机。均有口唇发绀,经皮氧饱和度 57%~85%,胸骨左侧第 2、3 肋间可闻及收缩期杂音, P2 亢进、分裂。X 线胸片提示右心房、右心室增大,心胸比率 0.61 ~ 0.78,肺动脉段突出,肺血多。心电图提示窦性心律,右心房、右心室肥厚。术前均经超声心动图检查确诊,其中 17 例行心脏增强 CT 三维成像检查,明确解剖细节,排除合并畸形,1 例早期病例行心导管造影检查^[2]。

二、手术方法

常规在气管插管、静脉吸入复合麻醉和中低温体外循环下行矫治手术。均取胸部正中切口,应用 HTK 冷晶体心肌保护液。常规取主动脉和上、下腔静脉插管,右上肺静脉置入左心引流管。

心上型者于心包外分离垂直静脉,预置 10[#] 丝线,注意保护其紧贴的左侧膈神经。最初 7 例应用左、右心房联合切口;其余 17 例均采用心上入路,经上腔静脉与主动脉之间,充分显露肺静脉共腔与左房顶。肺静脉共腔切口位于其前方,左房顶部切口与之相对应,自房间隔延至左心耳。6-0 Prolene 缝线连续精细吻合。左房较小者可补片扩大房间隔,以增大左房容积;主动脉开放后如循环稳定则结扎垂直静脉,本组心上型术毕均顺利结扎。

心内型者充分剪除冠状静脉窦顶,以 Gore-tex 补片修补房间隔缺损;2 例心下型采用深低温停循环,1 例心下型采取中低温体外循环,分别经上翻法和心右途径完成肺静脉共腔与左房后壁的吻合;混合型中 1 例左上肺静脉汇入无名静脉,切断后近端

与左心耳端侧吻合,其余 3 条肺静脉共同汇入冠状静脉窦,依心内型处理;1 例肺静脉共腔同时引流入无名静脉和冠状静脉窦,但入口处均狭窄,手术时先经心上入路完成共腔与左房顶的吻合,因左房较小,吻合口直径欠佳,加做冠状窦去顶,以 Gore-tex 补片修补房间隔缺损。

全组患儿转流时间 39 ~ 117 min,平均(52 ± 28)min;阻断时间 28 ~ 78 min,平均(41 ± 21)min。术后均应用多巴胺或肾上腺素等正性肌力药物 1 ~ 6 d,肺动脉高压严重者予氧化氮(NO)吸入或西地那非口服。

结果

术后早期死亡 7 例(13.5%, 7/52),原因为低心排出量综合征、肺动脉高压危象和肺部感染,其中 2002 ~ 2005 年 4 例(20.0%, 4/20),2006 ~ 2009 年 3 例(9.3%, 3/32),2009 年手术 11 例,无一例死亡;出现各类心律失常 16 例(35.6%),延期关胸 5 例,二次开胸止血 3 例,膈肌麻痹须行膈肌折叠术 3 例。呼吸机辅助 21 h 至 10 d,监护时间 3 ~ 15 d。

术后随访 37 例(82.2%, 37/45),随访时间 5 个月至 8 年,期间死亡 3 例(8.1%),为心上型、心内型和心下型各 1 例,原因为与肺静脉回流梗阻相关的肺动脉高压、肺部感染和心力衰竭。34 例获访患儿中,心功能 I 级 28 例,II 级 4 例,III 级 2 例。窦性心律 28 例(82.4%),其中心上型经心上入路者(85.7%, 13/14)较双房联合切口者(66.7%, 4/6)心律失常的发生率明显下降。超声心动图复查提示肺静脉回流梗阻 7 例(18.9%, 7/37),包括吻合口梗阻 3 例,肺静脉狭窄 4 例,其中 2002 ~ 2005 年 4 例(28.6%, 4/14),2006 ~ 2009 年 3 例(13.1%, 3/23);多发生在第 1 次手术后 6 ~ 9 个月内;其中 2 例再次手术,1 例于术后 3 个月死于肺部感染。

讨论

TAPVC 发病率低,病情重,如不及时手术治疗,死亡率高。由于 TAPVC 患儿体静脉和肺静脉的血液均回流入右心房,因此易形成肺动脉高压和心力衰竭。如房间隔缺损很小或仅有卵圆孔未闭,或合并肺静脉狭窄时,出生后早期即可出现肺水肿、肺动脉高压和体循环灌注不足,从而迅速导致进行性低氧血症和血流动力学衰竭,因此一旦明确诊断需尽

早手术。自临床上开始应用前列腺素 E1 缓解某些紫绀型先心病症状以来, TAPVC 几乎成为唯一真正意义上需急诊手术的先心病, 尤其是小年龄、低体重的 TAPVC 患儿。

1951 年 Muller^[3] 首次报道了外科矫治手术。50 余年来手术效果获得显著提高, 与影像学诊断水平、体外循环、手术技术以及术后处理水平的不断发展和完善有密切关系^[4-6]。本组资料显示尽早正确手术治疗小婴儿危重 TAPVC 安全有效, 但肺静脉回流梗阻和心律失常仍是制约远期疗效的重要因素。

术前心脏超声能明确 TAPVC 的类型, 多层螺旋 CT 及 MRI 三维成像可进一步明确解剖细节, 尤其有利于对混合型患儿采取正确的手术方法。除非需要测定肺动脉压力等血流动力学参数, 一般不再应用有创心血管造影和导管检查。平衡超滤和改良超滤可以最大程度滤除体内多余的水分和炎症因子, 有效降低术后低心排和肺动脉高压危象的风险。

在手术方式上, 各类型 TAPVC 均有不同程度的改进, 促使手术效果不断提高。心上型 TAPVC 最早的手术入路为上翻法, 其手术视野差, 心肌保护差, 心脏复位后吻合口易扭曲变形, 死亡率高。其后开展的左、右心房联合切口成为经典术式, 其横行切开双房后壁, 完成肺静脉共腔与左房的吻合, 保证了吻合口的长度, 同时可扩大左房, 明显降低手术死亡率, 提高矫治效果。但术后远期房性心律失常的发生率高达 20%~50%, 最多见为节性心律, 主要与心房内操作和切口有关^[5-6]; 近年来, 作者采用心上入路, 明显降低了术后中期房性心律失常的发生, 主要原因为其基本属心外操作, 房内干扰少, 同时保持了界嵴和节间束的完整性^[7]。

对于新生儿和小婴儿的心上型 TAPVC, 术中是否必须结扎垂直静脉尚有争论。有研究认为心上型 TAPVC 患儿, 尤其是小年龄、低体重患儿, 术前左房容积小, 在吻合口欠通畅时暂开放垂直静脉可起到缓冲作用^[8]; 但术后开放的垂直静脉可引起左向右分流, 加重心脏负担, 因此必须严密监测, 必要时手术结扎^[9]。本组病例肺静脉共腔与左房吻合口通畅, 对左房较小者均行房缺补片修补以扩大左房容积, 因此术毕均结扎垂直静脉, 术后未出现明显肺水肿和左心功能不全。

心内型 TAPVC 手术较其它类型简单易行, 但术后肺静脉回流梗阻的发生率并不低, 究其原因主要有二, 其一与操作有关, 冠状窦顶剪除不够或左房创面缝合欠佳, 与修补房缺的心包补片有粘连, 妨碍了

肺静脉回流, 因此本组均采用 Gore-tex 补片; 其二, 心内型患儿肺静脉开口及共腔入左房处的狭窄易被忽视, 术前及术中应仔细检查, 必要时需在第 1 次手术时即采用“无缝线”技术解除狭窄, 降低术后肺静脉回流梗阻的发生, 以避免更加困难的二次手术。

本组心下型 TAPVC 仅占 5.8%, 而国外报道占 20%~25%^[7]。患儿术后肺静脉回流梗阻的发生率高, 与国外报道一致, 有学者尝试以新的术式改善预后^[6,10]。混合型 TAPVC 常见连接为心上型+心内型, 合并肺静脉狭窄比例较心上型和心内型高, 术前易误诊, 借助新的影像技术诊断尤为重要。

本组术后肺静脉回流梗阻发生率约 18.9%, 总体呈下降趋势, 与国外报道基本相符, 但较国内文献略高^[11]。推测可能与本组患儿年龄小及体重低有关。再干预措施包括二次手术、肺静脉球囊扩张和支架治疗等^[12]; 费用高, 风险大, 效果差, 国内尚无大宗病例报道, 本组 2 例接受再次手术, 预后不佳。

TAPVC 手术中应加强心肌保护, 术后适当应用正性肌力药物(如肾上腺素、多巴胺等)、扩血管和利尿药物, 合并重度肺动脉高压者应适当延长呼吸机辅助时间, 应用硝普钠、前列腺素 E 和西地那非等药物降低肺动脉压力, 避免导致肺血管阻力增加的因素。

参考文献

- 1 Jonas RA. Comprehensive surgical management of congenital heart disease[J]. London: Arnold, 2004, 402-413.
- 2 Oh KH, Choo KS, Lim SJ, et al. Multidetector CT evaluation of total anomalous pulmonary venous connections: comparison with echocardiography[J]. *Pediatr Radiol*, 2009, 39(9): 950-954.
- 3 Muller WH. The surgical treatment of transposition of the pulmonary veins[J]. *Ann Surg*, 1951, 134(11): 683-699.
- 4 Karamlou T, Gurofsky R, Sukhni E, et al. Factors Associated With Mortality and Reoperation in 377 Children With Total Anomalous Pulmonary Venous Connection[J]. *Circulation*, 2007, 115(12): 1591-1598.
- 5 Kelle AM, Backer CL, Gossett JG, et al. Total anomalous pulmonary venous connection: Results of surgical repair of 100 patients at a single institution[J]. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2010, 139(6): 1387-1394.
- 6 Hancock CL, Zurakowski D, Thiagarajan RR, et al. Total anomalous pulmonary venous connection: an analysis of current management strategies in a single institution[J]. *Ann Thorac Surg*, 2005, 79: 596-606. (下转第 198 页)