

· 述评 ·

先天性心脏病镶嵌治疗的现状与展望

李晓峰



李晓峰 教授

镶嵌治疗 (Hybrid Procedure) 是指外科手术结合影像学技术和介入方法治疗先天性心脏病的一种方法,最早由 Hjortdal 等提出。该方法通过两种技术的合并,达到缩短体外循环时间或避免体外循环,减轻手术创伤,提高手术精确度的目的。实际上,早在外科手术发展初期时期就有介入治疗的参与,这可以追溯到 1966 年,Miller 成功为室间隔连续的完全性大动脉错位 (TGA) 完成球囊扩张房间隔造口术 (BAS),是先天性心脏病镶嵌治疗发展的里程碑。介入技术虽不能达到根治的目的,但可用于姑息性治疗或与外科手术联合,达到解剖或功能矫治的效果。镶嵌治疗用于先天性心脏病,特别是复杂先天性心脏病,可最大程度发挥手术和介入治疗的优势,是先天性心脏病治疗发展的趋势。

一、介入治疗在外科手术前的应用

1. 建立或扩大房间隔缺损: 房间隔缺损建立或扩大术可以通过提高体、肺静脉血流的混合程度,提高血氧饱和度,从而使先天性心脏病患儿的气流动力学得到改善,并能缓解患儿临床症状,为手术争取时间。其适应证包括: 完全性大动脉错位 (TGA)、完全性肺静脉畸形引流 (TAPVC)、左心发育不良综合征 (HLHS)、二尖瓣闭锁 (MA)、三尖瓣闭锁 (TA)、右心发育不良综合征 (HRHS)、室间隔完整的肺动脉闭锁 (PA/IVS)。Cheatham 等认为球囊扩张房间隔造口术对房间隔完整的左心发育不良综合征有较为广阔的应用前景。应引起重视的是,这种镶嵌治疗方法会引起心脏穿孔、房室瓣损伤、栓塞及术后心律失常等并发症,需要提高相关介入技术水平。

2. 体肺动脉侧支血管及体肺分流管道堵塞术: 体、肺侧支血管是法乐四联症、肺动脉闭锁等紫绀型心脏病常见的伴随血管异常,这些血管在病理条件下使患儿肺血流灌注增多,增加氧合血含量;应实施外科根治手术结扎这些血管,否则随着术后血流动力学的改变,可出现右心容量负荷增加、低心排出量综合征等严重后果。这些血管的数量及走行不确定,手术结扎难度很大,采用介入方法行侧支血管堵塞术,可简化手术操作,降低手术的难度和风险,减少并发症的发生。但是单纯介入方法堵塞侧支血管和结扎血管会引起肺血减少,加重患儿紫绀症状。因此,介入方法与外科手术合用,不仅简化手术过程,提高手术成功率,还能改善术后心功能,提高患儿生存率及生存质量。体肺分流管道是肺动脉闭锁等紫绀型心脏病姑息治疗的重要方法。它通过建立体、肺之间的通道,增加肺的血液灌注,促进肺发育。与体肺动脉侧支血管一样,实施根治手术时应关闭体肺分流管道,否则会引起肺灌注增多,不利于右心功能的恢复。目前,常规的手术需要再次开胸,通常管道周围组织会粘连和形成瘢痕,导致分离结扎、分流管道困难,并且存在结扎不完全引起再通的风险。镶嵌治疗技术通过介入方式封堵分流血管,避免了二次手术对患儿的打击,减少了术中周围组织、血管、神经的损伤。但是术中封堵所用的弹簧圈本身存在一定的缺陷,容易出现移位和栓塞,存在残余分流等问题。Sivakumar 曾报道对接受过体肺分流的法乐四联症患者实施经导管体肺分流管道封堵术,术后无残余分流,但保留分流管道是否会对患儿未来的生长发育造成影响尚待观察。

二、介入治疗在外科手术中的应用

1. 肌部室间隔缺损封堵术: 肌部室间隔缺损的发生率约占室间隔缺损 (VSD) 的 5%~20%, 传统心脏外

科手术方法治疗肌部室间隔缺损,采取右心室或左心室径路,但采取右心室径路通常很难充分暴露缺损部位,且修补困难,而采取左心室径路,虽可以很好地暴露缺损,并完成修补,但可导致严重左心功能障碍、心律失常,手术创伤大,并发症的发生率高。单纯心导管介入治疗受到患儿体重以及肌部室间隔缺损部位和缺损大小的限制,且对于多发畸形,仍然需要外科手术纠正。虽然有报道为极低体重儿(1.5 kg)成功实行心导管介入的案例,但其所用的生物可降解材料目前尚未推广,且疗效并不确定。胡盛寿等报道一组 20 例应用镶嵌治疗修补肌部室间隔缺损的患儿,术后仅 1 例再次手术,手术效果满意。Bacha 等报道了多中心、多种心脏复杂畸形伴肌部室间隔缺损镶嵌治疗的疗效,20 例患儿中,仅 2 例存在轻微分流。但由于目前应用的封堵器设计有缺陷,封堵术后仍存在残余分流多、心室功能不全、心律失常、封堵器移位等问题,特别是复杂心脏畸形。如何做到既避免对心脏的损伤,又能牢固有效地封堵肌部缺损,是新型封堵器系统及技术发展的研究方向。

2. 左心发育不良综合征的镶嵌治疗:左心发育不良综合征是指患儿主动脉闭锁或狭窄、升主动脉和主动脉弓发育不良、二尖瓣严重狭窄或闭锁及伴有发育不全的左心室等一系列畸形。传统手术方法包括 Norwood 手术和心脏移植。Norwood 手术分为三期,第一期手术后死亡率最高,CHSS 最近报道了一组多中心收治的左心发育不良综合征患儿,接受传统手术治疗后,仅 28% 的患儿完成了 Fontan 手术。因此,对于患有左心发育不良综合征的患儿,无论从长期或短期结果来看,应用传统的分期开胸手术效果欠佳。左心发育不良综合征的镶嵌治疗,最早由 Konert 等和 Hausdorf 等提出,后逐渐改良成为如下手术方式:一期处理在新生儿期,行左右肺动脉环缩术,限制肺血流量;于动脉导管及房间隔处置入支架。二期处理在患儿 6 个月时取出支架,拆除环缩带,行 Gleen 吻合术和半 Fontan 术。三期处理通过介入方法完成经皮 Fontan 术。Galatowicz 指出,这种方法在早期可为新生儿创造一个稳定的生理过程,控制肺动脉血流,提供可靠的心输出量通过动脉导管,并且创造来自左房的非梗阻血流,使其获得有效的姑息治疗而使患儿存活到外科手术年龄,降低死亡率和发病率,保存心室功能,也确保了正常的生长发育,尤其是促进了原始肺动脉或主动脉弓的发育,为下一步手术打好基础。随着介入技术和产前诊断技术的发展,人们正在研究通过母体纠正左心发育不良综合征的一些畸形,目前报道的技术包括胎儿房间隔造口术及胎儿主动脉瓣膜成形术,相信在不久的将来,会有更多在胎儿期纠正心脏畸形的手术方法出现。

三、介入治疗在外科手术后的应用

1. 肺动脉分支狭窄球囊扩张及支架置入术:球囊或支架血管成形术主要适用于主动脉狭窄术后再狭窄或未经手术治疗的主动脉缩窄、肺动脉分支狭窄、肺静脉狭窄、体肺分流术后吻合口狭窄、完全性大动脉转位进行 Mustard 或 Senning 术后,发生体、肺静脉梗阻及其他周围血管狭窄,通过球囊或支架行血管成形术,较外科开胸手术方便,风险小,并发症少,可提高血管成形术后狭窄血管的再通率。该方法对于肺动脉分支狭窄的疗效较确定,对肺静脉异位引流、完全性大血管错位术后肺静脉梗阻的疗效尚待研究,目前正在研制生物材料及新型金属材料等,降低再狭窄的发生率。

2. 法乐四联症术后肺动脉瓣成形术:行法乐四联症根治手术过程中,右室流出道梗阻的矫正是手术能否达到预期效果的重要步骤。大多数矫正过程需要切开肺动脉瓣环,裁剪肺动脉瓣,达到解除右室流出道梗阻的目的。但从长远来看,缺乏肺动脉瓣的右室流出道会因反流而引起右心功能受损,通过镶嵌治疗修补肺动脉瓣,为法乐四联症根治术的远期治疗提供了新的方法,虽然目前技术还不成熟,但我们相信,在未来必将为患儿带来福音。

总之,镶嵌治疗的应用、介入治疗技术的发展、介入装置的完善以及手术技术的改良,改变了传统先天性心脏病外科纠治的模式,弥补了一些传统治疗方法的不足或缺陷,并可提高先天性心脏病,特别是复杂先天性心脏病的手术成功率,改善患儿近、远期疗效。相信随着技术的进步,各学术领域合作的加强,镶嵌治疗技术必能更好的为病患儿童服务。