

## • 论著 •

## 低龄儿童法乐四联症根治术中右室流出道疏通的策略

闫英群 靖文斌

**【摘要】 目的** 探讨低龄儿童法乐四联症根治术中右室流出道的疏通策略。**方法** 回顾性分析 2005 年 12 月至 2009 年 10 月经本院手术治疗的 172 例年龄 4 岁以下的法乐四联症患儿临床资料,将全部病例按肺动脉加宽方式不同分为 3 组,Ⅰ组未跨肺动脉瓣环补片;Ⅱ组跨肺动脉瓣环补片,且  $-2 < Z\text{-scores} < 0$ ;Ⅲ组跨肺动脉瓣环补片,且  $0 < Z\text{-scores} < 2$ 。比较三组患儿手术方法、术后死亡率及术后肺动脉瓣反流情况。**结果** 3 组患儿术后近期疗效及死亡率比较无明显差别,未发现肺动脉瓣中度以上反流者,Ⅱ组轻度反流率低于Ⅲ组,接近Ⅰ组。**结论** 法乐四联症根治术中应尽量避免跨瓣环补片,如果不可避免跨瓣环补片,应缝合肺动脉瓣游离缘,避免肺动脉瓣脱垂,并控制加宽后肺动脉瓣直径在  $-2 < Z\text{-scores} < 0$  范围内,以减少术后肺动脉瓣反流的发生。

**【关键词】** 心脏缺损,先天性;心脏外科手术;婴儿

**Radical correction of Tetralogy of Fallot in infants: current strategy of reconstruction of the right ventricular outflow tract.** YAN Ying-qun, JING Wen-bin. TEDA International Cardiovascular Hospital. Tianjin, 300450, China

**【Abstract】 Objective** To discuss the Strategies of reconstruction of the right ventricular outflow tract in repair of tetralogy of Fallot. **Methods** From December, 2005, through October, 2009, 172 cases ( $< 4$  years) of tetralogy of Fallot were retrospectively analyzed. And all patients were undergone radical correction surgical procedures. all patients divided into three groups: Group 1 without transannular patching of the right ventricle outflow tract, Group 2 transannular patching of the right ventricle outflow tract, and  $-2 < Z\text{-scores} < 0$ , Group 3 transannular patching of the right ventricle outflow tract, and  $0 < Z\text{-scores} < 2$ . Comparing pulmonary insufficiency after surgery in the three groups. **Results** The operative mortality was similar in three groups. No moderate or severe pulmonary valve regurgitation. The ratio of mild pulmonary valve regurgitation in Group 2 is difference from Group 3, but similar to Group 1. **Conclusion** To maximally avoid or reduce pulmonary valve regurgitation, in Radical correction of tetralogy of Fallot in infants, if transannular patch-repair becomes absolutely necessary, stitch the pulmonary valves and let the diameter of pulmonary artery annulus after repairing not too big,  $-2 < Z\text{-scores} < 0$ .

**【Key words】** Heart Defects, Congenital; Cardiac Surgical Procedures; Infant

法乐四联症是常见的紫绀型先天性心脏病,患者多在出生 3~6 个月出现逐渐加重的紫绀,并引起心肌及其他系统的继发病变,需尽早实施根治性矫治手术。对于严重的右室流出道狭窄伴肺动脉瓣环狭窄患儿,跨瓣环加宽右室流出道不可避免,但这可引起肺动脉瓣关闭不全,最终影响心室功能<sup>[1]</sup>。虽然法乐四联症的外科治疗已有很长历史,但肺动脉

瓣反流依然是难题。有作者经过 20 年随访,发现约 30% 的患儿因肺动脉瓣反流导致右室扩大和右室功能障碍<sup>[2]</sup>。在明显存在肺动脉瓣关闭不全的患儿中,约 10%~15% 甚至更多的患者 20 年内需进行肺动脉瓣置换术<sup>[2-3]</sup>。为减轻术后肺动脉瓣反流,可在条件允许下尽量避免跨瓣环补片,但有一部分患儿肺动脉瓣环发育太差,跨瓣环补片不可避免,这时需要人为制作一个瓣膜,放置在肺动脉瓣的位置,如同种瓣膜补片、单瓣补片,或利用自体组织重建三叶瓣<sup>[3-5]</sup>。有研究证实,一个正常大小的肺动脉,如果缺少了一个瓣膜,其反流量将会达到其血流的一

半<sup>[6]</sup>。因此,应用带有单瓣的补片对减少肺动脉瓣反流是有效的。临床有几种单瓣补片,如同种或异种瓣膜、自体肺动脉、自体心包及 Gore-Tex 瓣膜<sup>[5-8]</sup>。将自体心包制成单瓣缝于心包补片上的方法应用较早,但这样的单瓣可能在手术后不久因退化或吸收而失去功能<sup>[9]</sup>。而其他类瓣膜往往难以获得。因此,本研究探讨如何疏通右室流出道,减轻术后肺动脉瓣反流。

## 材料和方法

### 一、研究对象

自 2005 年 12 月至 2009 年 10 月,作者共完成婴幼儿不伴有其他复杂心脏畸形的法乐四联症根治手术 172 例,年龄 4~46 个月,平均年龄 19.4 个月,其中 4~6 个月 12 例,7~12 个月 27 例,13~24 个月 85 例,25~36 个月 25 例,37~46 个月 23 例。体重 4.4~18 kg,平均 9.8 kg,其中 10 kg 以下 109 例,10 kg 以上 63 例。男性 102 例,女性 70 例。均不伴其他复杂心脏畸形,其中 33 例主动脉骑跨超过 55%,术前血红蛋白浓度 75~221 g/dL。

术前经心脏超声检查确诊,并明确并发动脉导管未闭、房间隔缺损、部分肺静脉异位引流、永存左上腔静脉等畸形,如有肺动脉发育差者则行心脏大血管 CT 检查,明确肺动脉发育情况。

### 二、外科技术

手术在全麻体外循环下进行。应用膜式氧合器,中度低温,间断灌注含血停跳液,均作右心房及右室流出道切口,彻底疏通右室流出道,在需要跨肺动脉瓣环补片时,切开肺动脉瓣环及主肺动脉,尽量经右房切口涤纶片修补室间隔缺损,如肺动脉瓣环无明显狭窄,则仅行肺动脉瓣交界切口,并用相应尺寸筛规扩张肺动脉瓣口(表 1);如肺动脉瓣环明显狭窄,则采取跨瓣环补片,切口通过肺动脉瓣环时需要充分显露肺动脉瓣,在两个瓣叶交界融合处切开肺动脉瓣,切开瓣交界至瓣环,补片采用经 0.6% 戊二醛处理 12 min 的自体心包片,缝合至接近肺动脉瓣瓣环时,将切开的肺动脉瓣缘与肺动脉切口一并缝合,以减少肺动脉瓣反流。如主肺动脉及左、右肺动脉有狭窄时,需要同时予以加宽。肺动脉瓣环加宽程度 Z-scores 在 -2~2 之间。Z-scores = (value-mean)/sd,实际加宽值为术中心脏复跳前经筛规测得值,平均值及标准差参考文献<sup>[12]</sup>。手术完成后常规超滤。术后常规监护,适时脱离呼吸机。术后

7 d 内常规行心脏超声检查,半定量评估肺动脉瓣反流情况。

### 三、分组

将患儿分为 3 组,Ⅰ组未跨肺动脉瓣环补片,Ⅱ组跨肺动脉瓣环补片,且  $-2 < Z\text{-scores} < 0$ ,Ⅲ组跨肺动脉瓣环补片,且  $0 < Z\text{-scores} < 2$ 。

### 四、统计学处理

应用 SPSS11.0 软件(SPSS Inc, Chicago, Illinois)进行统计学处理,所有数据用均数 ± 标准差( $\bar{x} \pm s$ )表示,计量资料组间分析采用方差分析,计数资料组间分析采用  $\chi^2$  检验, $P < 0.05$  为差异有统计学意义。

## 结 果

### 一、治疗结果

Ⅰ组患儿 62 例,Ⅱ组患儿 50 例,Ⅲ组患儿 60 例。一般情况比较无统计学意义(表 1)。主动脉阻断时间:Ⅰ组( $67.2 \pm 17$ )min,Ⅱ组( $71.0 \pm 14$ )min,Ⅲ组( $61.0 \pm 16$ )min( $P = 0.104$ )。体外循环时间:Ⅰ组( $109.0 \pm 29$ )min,Ⅱ组( $122.0 \pm 24$ )min,Ⅲ组( $96.0 \pm 27$ )min( $P = 0.821$ )。均顺利停机,3 组各有 1 例术后死于肾功能衰竭,见表 2。

术后心脏超声检查未发现中度或以上程度反流,部分患儿有肺动脉瓣轻度反流,Ⅰ组 5 例(8.06%,5/62),Ⅱ组 5 例(10.00%,5/50),Ⅲ组 20 例(33.33%,20/60), $P = 0.000$ ;Ⅰ组与Ⅱ组比较, $P = 0.75$ ,差异无统计学意义;Ⅰ组与Ⅲ组比较, $P = 0.001$ ;Ⅱ组与Ⅲ组比较, $P = 0.005$ ;差异均有统计学意义。

表 1 3 组患儿一般资料比较( $\bar{x} \pm s$ )

组别	n	性别(男/女)	年龄(月)	体重(kg)
Ⅰ组	62	36/26	$18.70 \pm 11.40$	$9.40 \pm 2.20$
Ⅱ组	50	30/20	$17.00 \pm 8.90$	$9.00 \pm 2.10$
Ⅲ组	60	46/24	$20.20 \pm 11.20$	$11.10 \pm 2.30$
F 值或 $\chi^2$ 值			0.286	$< 0.01^*$

注: \*  $P < 0.01$ , 差异无统计学意义。

表 2 3 组患儿手术情况比较( $\bar{x} \pm s$ )

组别	阻断时间	体外循环时间	死亡率(%)	术后肺动脉瓣轻度反流率(%)
Ⅰ组	$67 \pm 17$	$109 \pm 29$	1.60(1/62)	8.06(5/62)
Ⅱ组	$71 \pm 14$	$122 \pm 24$	2.00(1/50)	10.00(5/50)
Ⅲ组	$61 \pm 16$	$96 \pm 27$	1.70(1/60)	33.33(20/60)
$\chi^2$ 值/P 值	0.104	0.821	0.981	$< 0.01$

## 二、远期随访

患儿出院 3 个月至 1 年后复查心脏超声,均心功能良好,生长发育正常,肺动脉瓣反流情况与出院前相比,无明显加重。

## 讨 论

许多法乐四联症根治术后患儿由于肺动脉瓣反流导致右心负荷过重,进而出现右心室扩张,影响心脏功能,增加死亡率,需要进行肺动脉瓣置换术<sup>[10]</sup>。进一步的研究提示肺动脉瓣置换术无法降低室性心动过速的发生率及患儿病死率<sup>[11]</sup>。肺动脉瓣反流已经成为影响法乐四联症根治术后患儿远期效果的最大问题,如何减少术后肺动脉瓣反流在法乐四联症根治术中具有重要意义。

疏通术后肺动脉瓣环的大小对于术后肺动脉反流有一定影响,因此,首要的措施是尽量避免加宽肺动脉瓣环,如果加宽肺动脉瓣环不可避免,则需要控制加宽后肺动脉瓣环的大小<sup>[12]</sup>。同时保护肺动脉瓣叶的功能也很重要,应避免肺动脉瓣脱垂的现象。

Z-score 是采用相对简单的定量方式来描述与身体结构相关而不是与年龄相关的心脏结构,计算公式为  $Z\text{-scores} = (\text{value} - \text{mean}) / \text{sd}$ ,通过查表就能得到肺动脉瓣环的平均值及标准差,进而计算出加宽后肺动脉瓣环的 Z-score<sup>[13]</sup>。

本研究通过回顾性分析 172 例法乐四联症根治术患儿的临床资料,重点比较不同右室流出道疏通方法的应用。3 组患者中,年龄、体重等一般情况及体外循环时间、术后死亡率比较均无统计学意义,在跨瓣环加宽肺动脉病例中予以缝合游离肺动脉瓣边缘,避免肺动脉瓣叶脱垂,Z-scores 选择  $-2 \sim 2$  时,术后肺动脉反流量仅为轻度,甚至无明显反流。但轻度反流可能会在远期发展成为中度甚至重度反流,以致影响右心功能,影响患儿生存质量,并提高死亡率。进一步分析得知 Z-scores 在  $-2 \sim 0$  时,肺动脉瓣轻度反流发生率较 Z-scores 在  $0 \sim 2$  时明显降低,接近未跨肺动脉瓣环组。

由于本研究中大部分患儿来自偏远地区,无法及时复诊,因此大部分患儿缺少术后随访复查。另外由于术后时间尚短,无法对术后肺动脉瓣反流进行远期评估,本方法还需要对远期效果进一步研究。

总之,在法乐四联症根治术中,如果患儿肺动脉瓣环条件允许,应尽量避免跨瓣环加宽肺动脉,如跨瓣环加宽肺动脉在所难免,应在保护肺动脉瓣功能

的同时,控制加宽后肺动脉瓣环直径 Z-scores 在  $-2 \sim 0$  之间,以减少远期肺动脉瓣较重反流的发生率。

## 参 考 文 献

- 1 Bove EL, Byrum CJ, Thomas FD, et al. The influence of pulmonary insufficiency on ventricular function following repair of tetralogy of Fallot. Evaluation using radionuclide ventriculography[J]. J Thorac Cardiovasc Surg, 1983, 85: 691-696.
- 2 Borowski A, Ghodsizad A, Litmathe J, et al. Severe pulmonary regurgitation late after total repair of tetralogy of Fallot: surgical considerations[J]. Pediatr Cardiol, 2004, 25: 466-471.
- 3 Giannopoulos NM, Chatzis AC, Bobos DP, et al. Tetralogy of Fallot; influence of right ventricular outflow tract reconstruction on late outcome[J]. Int J Cardiol, 2004, 97: 87-90.
- 4 Gundry SR, Razzouk AJ, Boskind JF, et al. Fate of the pericardial monocusp pulmonary valve for right ventricular outflow tract reconstruction[J]. J Thorac Cardiovasc Surg, 1994, 107: 908-913.
- 5 Shatapathy P, Aggarwal BK, Kamath SG, et al. Pulmonary valve reconstruction in absent pulmonary valve syndrome: a new technique[J]. J Card Surg, 1997, 12: 180-184.
- 6 He GW, Kuo CC, Mee RB. Pulmonic regurgitation and reconstruction of right ventricular outflow tract with patch. An experimental study[J]. J Thorac Cardiovasc Surg, 1986, 92: 128-137.
- 7 Yamagishi M, Kurosawa H. Outflow reconstruction of tetralogy of Fallot using a Gore-Tex valve[J]. Ann Thorac Surg, 1993, 56: 1414-1417.
- 8 段翔飞, 舒涛, 江泽熙, 等. 同种带瓣管道治疗复杂先天性心脏病[J]. 临床小儿外科杂志, 2004, 3(3): 346-359.
- 9 Turrentine MW, McCarthy RP, Vijay P, et al. Polytetrafluoroethylene monocusp valve technique for right ventricular outflow tract reconstruction[J]. Ann Thorac Surg, 2002, 74: 2202-2205.
- 10 Murphy JG, Gersh BJ, Mair DD, et al. Long-term outcome in patients undergoing surgical repair of tetralogy of Fallot[J]. N Engl J Med, 1993, 329: 593-599.
- 11 Harrild DM, Charles BI, Cecchin F, et al. Pulmonary Valve Replacement in Tetralogy of Fallot[J]. Circulation, 2009, 119: 445-451.
- 12 Vogesa I, Fischera G, Scheeweb J, et al. Restrictive enlargement of the pulmonary annulus at surgical repair of tetralogy of Fallot: 10-year experience with a uniform surgical strategy[J]. Eur J Cardiothorac Surg, 2008, 34: 1041-1045.
- 13 汪曾炜, 刘维永, 张宝仁, 等. 心脏外科学[M]. 北京: 人民军医出版社, 2003, 1: 905.