

· 讲座 ·

室间隔完整型肺动脉瓣闭锁的手术治疗

张泽伟 孙柏平

室间隔完整型肺动脉闭锁 (pulmonary atresia and intact ventricular septum, PA / IVS) 约占先天性心脏病的 1% ~ 3%, 占新生儿紫绀型心脏病的 1/3, 自然死亡率高, 如生后不予治疗, 约 50% 的患儿在 2 周内、80% 的患儿在 6 个月内死亡。该患儿主要依赖 PDA 而存活, 一旦 PDA 闭合, 患儿可很快死亡, 因此, 一经发现应尽早手术治疗。

手术治疗分为一期根治术和分期根治术。大多数学者认为, 右心室、三尖瓣环及肺动脉发育程度和冠状动脉的解剖是决定 PA / IVS 手术方式的主要决定因素, 可分别采取双心室矫治术、一个半心室矫治术及单心室手术。Billingsley 及其同事结合 Bull 和 Hanley 等人的分类方法将 PA / IVS 分为轻、中、重三类。轻度发育不良: 右心室发育良好, 流入部和漏斗部、小梁化部三部分均存在; 右心室腔大小约为正常对照的 2/3 以上; 三尖瓣 Z 值在 0 ~ 2 之间。中度发育不良: 流入部和漏斗部发育, 小梁部闭锁, 右心室腔及三尖瓣大小约为正常对照的 1/3 ~ 2/3, 三尖瓣 Z 值在 -2 ~ -4 之间。重度发育不良: 仅存在流入道或三部分无法辨认, 右心室腔及三尖瓣小于正常对照的 1/3, 三尖瓣 Z 值在 -4 ~ -6 之间。常合并右心室冠状动脉瘘甚至依赖右心室的冠状动脉循环。

一、手术方法

(一) 一期根治术

一期根治术患儿约占患儿总数的 10% 左右, 年龄在 6 个月至 1 岁之间。适合于轻度发育不良型, 右心室发育良好, 流入道、心尖小梁部、流出道三部分均存在, 流出道发育良好者; 右心室腔及三尖瓣直径大小约为正常对照的 2/3 以上; 三尖瓣 Z 值在 0 ~ -2 之间。在体外循环下切开肺动脉瓣环, 并用同种或异种带瓣补片扩大右室流出道, 修补房间隔缺损, 结扎动脉导管未闭。

(二) 分期根治术

结合个体化原则, 大部分室间隔完整型肺动脉闭锁的治疗需要分期手术根治。分期手术的原则是经一期姑息手术后如果右心室发育良好则二次手术, 采取双心室修补术; 若姑息手术后右心室发育仍差, 采用改良 Fontan 术或 1¹/₂ 心室修补。

1. 一期姑息手术: 新生儿或 3 ~ 6 个月婴儿动脉导管功能性关闭或细小时, 缺氧加重, 并出现代谢性酸中毒, 应尽早行姑息手术。其目的是降低右心室高压, 减轻心肌肥厚, 提高心肌顺应性, 提供充足的肺灌注, 促进右心室和肺血管的发育, 为二期根治手术作准备。一期姑息手术主要有改良 B-T 分流, 动脉导管内支架置入, 介入肺动脉瓣成形术, 体外或非体外循环下肺动脉瓣切开术 ± 右心室流出道补片扩大术。

(1) 改良体-肺分流术 (Blalock-Taussing shunt): 一般用于右心室及三尖瓣中-重度发育不良, 动脉导管细小或趋向闭合的患儿。如患儿合并冠状动脉右心室瘘甚至依赖右心室的冠状动脉循环, 只能行改良 B-T 分流术。通常为急诊手术, 采用胸骨正中切口, 手术相对容易操作, 但术后并发症多, 远期效果欠佳。

(2) 动脉导管内支架置入: 对于 PDA 依赖性先天性心脏病, 动脉导管保持开放是患儿存活的基础, 因而 Alwi 等从 1992 年开始尝试采用成人冠状动脉支架, 经皮动脉导管内支架置入, 保持动脉导管的开放, 替代 B-T 分流, 以提高手术成功率以及改善预后。经皮放置动脉导管内支架的优势有: ①避免开胸手术; ②延续了患儿出生后的血流状态, 不引起肺血管扭曲变形; ③可以按需要的尺寸膨胀支架或更换支架; ④不再使用前列地尔。此技术可使新生儿期动脉导管开放供血能够满足肺血需求, 避免产生严重低氧血症, 平安度过婴儿早期至婴儿后期或 1 周岁左右, 行 1¹/₂ 心室修补或双心室根治术。

(3) 介入肺动脉瓣成形: 有报道 PA-IVS 患儿肺动脉闭锁 70% 左右是纤维膜性, 因而有学者考虑可以利用介入技术替代外科手术进行右心室减压。1991 年 Qureshi 等人首次使用介入导管瓣膜穿孔术

加球囊扩张术姑息治疗 PA-IVS, 尽管最初的 2 例患儿均死亡, 然而随着众多学者的不断努力及介入器械和输送技术的改进, 术前诊断、术后监护技术的提高, 手术成功率明显提高, 此方法被越来越多的心脏中心所使用。本病的介入方法有导引钢丝瓣膜穿孔术 ± 球囊扩张术; 激光瓣膜穿孔术 ± 球囊扩张术; 射频瓣膜穿孔术 ± 球囊扩张术。

(4) 体外或非体外循环下肺动脉瓣切开术 + 右心室流出道补片扩大术: 适合右心室中度发育不良型: 右心室腔及三尖瓣大小约为正常对照的 $1/3 \sim 2/3$, 右心室三部分存在, 均发育不良, 右心室流出道发育程度允许行肺动脉瓣膜成形术, 三尖瓣 Z 值在 $-2 \sim -4$ 之间。肺动脉瓣成形术后可同期结扎动脉导管或使其自然闭合。

不同期处理其他合并畸形是因为尽管术中肺动脉瓣已尽可能宽地切开, 但术后早期由于肺动脉瓣组织水肿及右室流出道肥厚肌束影响, 肺动脉前向血流很难达到理想血流量, 若闭合动脉导管会导致围术早期低氧血症, 因此保持动脉导管开放对术后早期恢复有利, 可保障一定的血氧饱和度。另外, 因此类患者可能右室容积小, 右室壁肥厚, 心室壁顺应性降低, 故术后早期右室压均在较高范围。保留卵圆孔未闭或房间隔缺损可起到右心减压作用, 否则极易导致严重右心功能衰竭。随着组织水肿的消失和心室壁顺应性的改善, 通常在术后 1~2 周右心室压力和肺动脉跨瓣压差会明显降低, 三尖瓣反流及心房水平右向左分流消失或减轻。

2. 二期根治术

(1) 双心室修补: 姑息术后密切随访, 二维超声心动图观察右心室发育和三尖瓣环大小, 如发育已明显改善则行心导管造影检查证实。早期姑息手术后 1~4 年, 右心室发育不良已转为轻至中度, 心房水平右向左分流变为轻度或双向分流; 三尖瓣反流从重度转向轻度。手术包括内科介入关闭继发孔房间隔缺损, 或体外循环下一并解除右室流出道梗阻。

(2) $1\frac{1}{2}$ 心室修补术: 一期姑息术后或未行姑息手术的婴儿随访至婴儿后期, 右心室间隔流入部、小梁部和流出部均存在, 心室腔仍小, 三尖瓣反流中重度以上。可行切开闭锁的肺瓣和右心室流出道扩大补片疏通, 动脉导管结扎, 上腔静脉与右肺动脉行双向腔肺分流术, 心房内保留小房缺。术后早期, 由于右心室腔小, 肥厚的心肌顺应性不足, 下腔静脉血及心内冠状静脉窦的血不能完全经右心室搏出, 心房内留置的小房缺可限制性允许部分右向左分流进行

调节。这样在发育过程中逐渐增加右心室容量及前向血流, 有利于右心室发育及改善发绀。待右心室发育功能改善时, 行心导管介入房间隔缺损伞片封堵治疗。双向腔肺分流使占体静脉 $1/3$ 的血直接进入肺动脉, 既满足了肺动脉血流量, 又减轻右心室压力。临床随访发现, 姑息手术时右心室、三尖瓣发育不良, 未行右心室减压的患儿, 经二期 $1\frac{1}{2}$ 心室修补术后右心室也得到了良好的发育, 可完全满足肺循环需要。

(3) 双向腔肺分流及改良 Fontan 术: 姑息术后右心室仍发育不良、或合并依赖右心室的冠状动脉循环、三尖瓣下移畸形的患儿。患儿由于右心室补片扩大减压或三尖瓣成形术后依赖右心室的冠状动脉灌注不足, 产生严重后果, 新生儿期只能行体肺分流术。如开胸后 RVDCC 可见分布在心脏表面, 近端无狭窄, 正常的冠状动脉循环完整, 可结扎冠状动脉-右心室端。如果 RVDCC 无法分辨, 则只能行单心室矫治术, 3~6 月龄时行格林术, 2~4 岁时行 Fontan 术, 同时扩大房间隔, 含氧高的氧合血经房间隔缺损进入右心室, 供应冠状动脉。

二、预后

新生儿 PA / IVS 早期即处于危重状态, 根据两所医学中心的调查, 远期疗效尚不理想。先天性心脏外科医生协会前瞻性研究表明, 在 1987~1990 年的 71 例新生儿中, 行手术瓣膜切开加或不加体肺动脉分流术及跨环补片 (RVOT), 或仅做体肺动脉分流术, 1 个月存活率为 81%, 4 年存活率为 64%。出生体重低和右心室依赖性冠脉分流是引起死亡的危险因素。仅在最初治疗为瓣膜切开术或跨膜补片术时, 较小的 Z 指数为危险因素, 最初治疗为分流术时, 则不构成危险因素。在英国与 Eire 合作研究的室间隔完整性肺动脉闭锁资料中, 他们对 183 例 1991~1995 年出生的婴儿进行调查。在北美洲对本病的研究中, 最初的姑息治疗为经导管治疗者仅占英国调查人数的 22%, 但两者存活率相似。近年来, Jahangir 等从 Boston 报道了在术后生存方面的重大进展。他们将病人分层次, 根据右心室大小和是否伴有右心室依赖性冠脉循环, 接受单独的部分的双心室或全部的双心室修补, 存活率为 98%, 并积累了许多经导管治疗的经验。近年来的报道也令人鼓舞。目前使用激光或射频消融辅助瓣膜切开术及球囊扩张术被认为是一种具有确切意义的良好治疗方法。