

·临床研究·

# 婴幼儿法洛四联症根治术 85 例

高 宏 徐 伟 宋保国 张 曦 王 沙 李海明

**【摘要】 目的** 探讨经主肺动脉和右心房径路手术,根治婴幼儿法洛四联症(TOF)的适应证和临床疗效。**方法** 对 2008 年 1 月至 2012 年 12 月我们收治的 85 例 TOF 患儿,采取经主肺动脉和右心房径路施行 TOF 根治术,占同期 TOF 手术的 72.6 % (85/117)。**结果** 85 例患儿均存活。术后均采用小剂量多巴胺辅助循环。随访 2 ~ 60 个月,无死亡病例。无明显肺动脉瓣反流,心功能良好。**结论** 肺动脉瓣环发育良好的 TOF 婴幼儿可经主肺动脉和右心房径路行根治术,该术式肺动脉瓣完整,无右心室切口,右心功能良好,围手术期并发症少,近中期随访疗效良好。

**【关键词】** 法洛四联症; 婴儿, 新生

**Clinical Study on Radical Surgery for Tetralogy of Fallot in infancy with New Technique.** GAO Hong, XU Wei, SONG Bao-guo, et al. Department of Cardiovascular surgery, Shanxi Provincial People's Hospital, Xian 710068, China.

**【Abstract】 Objective** To explore the indications and results of the pulmonary artery and transatrial approach in surgical correction of tetralogy of Fallot. **Methods** 85 cases underwent pulmonary and transatrial repair of tetralogy of Fallot. **Results** All infancy were very well postoperatively. Only small dose of Dopamine to support the hearts. Postoperative followed up for 2 ~ 60 months, No death. 78 cases cardiac function was NYHA I. **Conclusion** The pulmonary and transatrial repair of tetralogy of Fallot is very good in infancy. It can protect right ventricle function by use this technique.

**【Key words】** Tetralogy of Fallot; Infant, Newborn

1963 年 Hudspeth<sup>[1]</sup>首次应用右心房和肺动脉径路矫治法洛四联症(TOF),心脏外科专业书籍对此有过介绍<sup>[2]</sup>。但国内有通过右心室小切口行 TOF 根治术的报道,没有通过肺动脉瓣解除肺动脉瓣下肌性梗阻的报道<sup>[3]</sup>。2008 年 1 月至 2012 年 12 月,我们通过主肺动脉、右心房径路根治婴幼儿法洛四联症(TOF)85 例,取得良好的效果,现报告如下。

## 资料与方法

### 一、临床资料

本组共 85 例,男 57 例,女 28 例;年龄 5 ~ 36 个月,平均(16.8 ± 9.1)个月,小于 1 岁者 37 例;体重 5.0 ~ 15 kg,平均(9.2 ± 2.8)kg,大于 10 kg 者 18 例;小于 7 kg 者 19 例;血色素 119 ~ 241 g/L,平均

153.3 g/L;主动脉骑跨率 32% ~ 65%,平均(49.2 ± 5.8)%。全组均有静息状态下紫绀和不同程度杵状指(趾),吃奶或活动后气促,幼儿有活动受限及蹲踞史。心电图显示右心室肥厚。65 例 X 线胸片提示心胸比率 0.41 ~ 0.63,肺血减少,典型靴形心。所有患儿均经心脏超声心动图和彩色多普勒检查确诊。合并动脉导管未闭 3 例,房间隔缺损 7 例,卵圆孔未闭 26 例。肺动脉 McGoon 指数:1.2 ~ 2.8,平均 1.53 ± 0.3;左心舒张末期容积指数:20 ~ 58 mL/m<sup>2</sup>,平均 31.7 ± 9.2 mL/m<sup>2</sup>。

### 二、手术方法

取胸骨正中切口,于中低温(21 ℃ ~ 28 ℃)体外循环下实行手术,见侧支循环丰富,左心回血较多时降至 18 ℃ ~ 20 ℃。心肌保护采用 4℃ 高钾冷血心脏停搏液,每隔 20 ~ 30 min 灌注 1 次。右心耳、下腔静脉插管。经房间隔置入左心房引流管。主动脉阻断时间 23 ~ 100 min,平均 52 min;体外循环时间 34 ~ 129 min,平均 78 min。停机后常规超滤,减轻炎症反应及水肿,减少全身水负荷。

术中见室间隔缺损(VSD)嵴下型 80 例,干下型

3 例,膜周型 2 例,直径 0.8 ~ 2.5 cm,平均 1.8 cm;单纯漏斗部狭窄 35 例;漏斗部及瓣膜狭窄 12 例;漏斗部、肺动脉主干狭窄 22 例;漏斗部、瓣膜及肺动脉主干狭窄 16 例。85 例均切开右房、肺动脉主干,通过肺动脉瓣和三尖瓣进行右室流出道的疏通;其中切开肺动脉瓣交界 27 例,加宽主肺动脉 44 例。肺动脉瓣环发育状况及加宽标准按照刘迎龙制定的标准进行判断<sup>[4]</sup>。

### 三、手术流程

①切开心包,依次探查心脏房室连接、心室发育、冠脉走行及肺动脉瓣环发育状况。②心脏停跳,切开右房,经卵圆孔放入左心引流管。观察室间隔缺损位置、大小,右室流出道狭窄部位及程度。③纵切肺动脉直至肺动脉瓣水平。显露肺动脉瓣,二瓣畸形则切开交界,测量瓣口大小:发育不良,沿瓣膜交界处切开瓣环至右室流出道 0.5 ~ 1.5 cm,按传统术式进行。发育良好,可保留肺动脉瓣环,则按新术式操作。④牵开肺动脉瓣,剪除右室前壁和室上嵴肥厚肌束,辩清右室流入道后,剪除肥厚隔束,疏通肺动脉瓣下流出道。疏通肥厚壁束时,牵开三尖瓣前瓣进行显露、剪除,主动脉瓣环左侧肌束用小圆刀切断,解除肌性环形狭窄,彻底疏通流出道。剪除肥厚隔束时,不能过度牵拉,剪刀朝向右侧,以防剪穿室间隔。剪除室上嵴肌束时谨防误伤主动脉瓣。⑤通过三尖瓣,用 5/0 Prolene 线连续缝合等大新鲜心包补片修补室缺、重建左室流出道。室缺上缘显露不佳,可沿三尖瓣前-隔瓣根部切开三尖瓣,牵开三尖瓣环操作,再用 5/0 Prolene 线连续缝合复原。

心脏复跳后,直接缝合或用新鲜心包补片加宽肺动脉,2011 年起我们在右心室放置术前颈内静脉穿刺预留的中心静脉导管,术后监测右室压力变化。测试三尖瓣,有反流者行三尖瓣成形,最后缝合右房。停机后,有创测压了解右室流出道梗阻解除效果。本组有 6 例因肺动脉直接缝合存在压差二次转机,并行循环下加宽主肺动脉。

### 结 果

本组患儿均实施根治术,全部存活。停机后测量心室压力,右心室/左心室: 0.3 ~ 1.27,其中 56 例 < 0.75,29 例 > 0.75,12 例  $\geq$  1.0。6 例肺动脉切口上下端压差 > 40 mmHg,二次转机,并行循环下加宽主肺动脉。

77 例手术当天拔除气管插管,8 例术后 24 h 内

拔除气管插管,平均术后气管插管时间( $8.8 \pm 4.3$ ) h。小于 1 岁的 37 例中,1 例于术后 24 h 拔管,其余 36 例手术当天拔管。12 例右心室/左心室压力  $\geq$  1.0 的患儿同样顺利拔管。循环功能稳定,只需小剂量多巴胺、硝酸甘油维持,无一例使用米力农或肾上腺素等药。

2011 年后收治的 5 例术后右心室/左心室压力 > 0.75,持续右室压力监测显示:2 h 后右室压开始下降,4 h 后右心室/左心室压力 < 0.70,8 h 后右心室/左心室压力  $\leq$  0.60。

术后 ICU 滞留时间 20 ~ 84 h,平均( $40.4 \pm 7.5$ )h,出现少量胸腔积液 4 例,自行吸收。无一例发生低心排出量综合征、心律失常、毛细血管渗漏综合征、灌注肺、低氧血症等。术后住院 6 ~ 14 d,平均( $8.9 \pm 1.32$ )d。

出院患者门诊随访 2 ~ 62 个月,共 146 人次,无晚期死亡病例,紫绀消失,患儿生长发育正常,无右心功能不全。心脏超声心动图和彩色多普勒检查提示:肺动脉瓣上速度加快 5 例,跨瓣压差 > 40 mmHg,目前患儿无不适,继续随访中;4 例室间隔缺损有少量残余分流,无需处理;仅 1 例有肺动脉瓣少量反流,无 TOF 术后常见的肺动脉瓣水平往反性血流现象。

### 讨 论

我们对本组病例采取切开主肺动脉、右心房,通过肺动脉瓣、三尖瓣进行右室流出道肌性梗阻疏通,完整保留肺动脉瓣及右心室,完成婴幼儿 TOF 根治术,占同期同类手术的 72.6% (85/117)。最小年龄 5 个月,最低体重 5.0 kg,说明此术式适合于大部分婴幼儿 TOF。

临床结果显示,术后患儿循环功能稳定,只需小剂量多巴胺、硝酸甘油维持,无一例使用米力农或肾上腺素等药。12 例术后测量心室压,右心室/左心室  $\geq$  1.0 的患儿也顺利拔除气管插管。本组气管插管时间仅( $8.8 \pm 4.3$ )h,37 例 1 岁以内的 TOF 婴儿均顺利拔管,无一例死亡,无一例出现严重低心排出量综合征、灌注肺、严重低氧血症、急性肾功能不全、肝功能不全和昏迷等婴幼儿 TOF 术后常见并发症,体现了右心室的完整性对围术期呼吸、循环功能稳定的重要临床价值。

5 例右心室/左心室压力 > 0.75 的患儿中,3 例右室压 > 左室压的患儿术后持续右室压力监测表

明,2 h 后右室压开始下降,4 h 后右心室/左心室压力均 $<0.70$ ,8 h 后右心室/左心室压力均 $\leq 0.60$ 。说明术后早期右心室高压是由于低血容量、正性肌力药物作用及体外循环后肺血管阻力升高所致。即使右室流出道梗阻得到满意矫治,显著的右室收缩压和右心室/左心室压力高仍会发生。随着炎性介质的排出,容量负荷补充,右室流出道发生重塑,右室游离壁外展,其收缩性降低,右室收缩压和右心室/左心室会逐步降低<sup>[6]</sup>。

目前多数单位根治婴幼儿 TOF 采用切开右室流出道并加宽的方法解除右室梗阻,死亡率在 3%~5.9%,术后低心排出量综合征、肺水肿成为重要的死亡原因<sup>[7-9]</sup>。本组患儿术后呼吸、循环功能稳定,血管活性药物用量少,拔管顺利,无一例发生低心排出量综合征、肺水肿等并发症,住院时间短,无死亡病例,均痊愈出院。我们认为,只要注意操作细节,肺动脉瓣环发育良好,对婴幼儿 TOF 实施保留肺动脉瓣、无右心室切口的根治术,是一种值得推广的手术方式。右心室/左心室压力高不能作为 TOF 矫治不全的硬指标,建议把有无肺动脉瓣跨瓣压差作为右室流出道梗阻解除的重要参数,此术式的远期效果仍需今后长期随访。

参 考 文 献

1 Hudspeth AS, Cordell AR, Johnston FR. Transatrial approach

(上接第 295 页)

显,心脏缩小明显。我们认为,此方法操作简单,值得临床推广。

参 考 文 献

1 Lai YQ, Meng X, Bai T, et al. Edge-to-edge tricuspid valve repair: an adjuvant technique for residual tricuspid regurgitation[J]. Ann Thorac Surg, 2006, 81: 2179-2182.  
2 Carpentier A, Branchini B, Cour JC, et al. Congenital malformations of the mitral valve in children. Pathology and surgical treatment[J]. J Thorac Cardiovasc Surg, 1976, 72: 854-866.  
3 Hetzer R, Delmo Walter EB, Hübner M, et al. Modified surgical techniques and long-term outcome of mitral valve reconstruction in 111 children[J]. Ann Thorac Surg, 2008, 86: 604-613.

to total correction of tetralogy of Fallot [J]. Circulation, 1963, 27: 796-800.  
2 刘锦纷主译, Constantine Mavroudis, Carl L. Backer. Pediatric Cardiac Surgery[M]. 第 3 版. 北京, 北京大学医学出版社, 2005: 343-356.  
3 孙国林, 靳树仁, 泮思林, 等. 经房-肺动脉施行婴幼儿法洛四联症根治术的临床研究[J]. 第三军医大学学报, 2011 年, 33(2): 204-205.  
4 徐志伟. 小儿心脏手术学[M]. 北京, 人民军医出版社, 2006: 392.  
5 徐宏耀, 王平凡, 高廷朝, 等. 法洛四联症矫治术患者术后死亡危险因素分析研究[J]. 中国胸心血管外科临床杂志, 2012, 19(4): 455-457.  
6 王恩世. 术后右/左室收缩峰压比在法洛四联症修补术中的应用研究[J]. 国际心血管病杂志, 2008, 35(3): 161-163.  
7 曹亮, 胡建国, 杨一峰, 等. 婴幼儿法洛四联症 122 例临床分析研究[J]. 临床小儿外科杂志, 2008, 7(1): 30-32.  
8 贺东, 沈向东, 刘迎龙, 等. 小儿法洛四联症根治手术死亡病例的临床分析研究[J]. 中日友好医院学报, 2010 年 24, (1): 18-20.  
9 马常天, 吴观生. 婴幼儿法洛四联症根治术围手术期处理研究[J]. 贵阳医学院学报, 2012, 37(2): 188-189.

4 Kajihara N, Imoto Y, Kan-O M, et al. Clinical results of commissure placcation annuloplasty for mitral regurgitation in children[J]. SurgToday, 2009, 39: 110-114.  
5 Walsh MA, Benson LN, Dipchand AI, et al. Surgical repair of themitral valve in children with dilated cardiomyopathy and mitral regurgitation[J]. Ann Thorac Surg, 2008, 85 : 2085-2088.  
6 张宝仁, 朱家麟. 人造心脏瓣膜与瓣膜置换术[M]. 第 2 版. 北京: 人民卫生出版社, 2000. 422-432.  
7 Prifti E, Vanini V, Bonacchi M, et al. Repair of congenital malformations of the mitral valve : early and midterm results [J]. Ann ThoracSurg, 2002, 73 : 614-621.  
8 胡庆华, 陈胜喜, 罗万俊, 等. 心脏跳动下直视观察二尖瓣成形效果[J]. 中南大学学报(医学版), 2006, 31(6): 943.