

肺动脉瓣窦扩大在婴幼儿法洛四联症保留肺动脉瓣根治术中的应用研究

谢学良 明 腾 邹 勇 黄国金

【摘要】 目的 探讨肺动脉瓣窦扩大技术在婴幼儿法洛四联症保留肺动脉瓣根治术中的意义。**方法** 2013 年 1 月至 2016 年 6 月,本院共收治 272 例肺动脉瓣环发育差(Z 值 < -2)的法洛四联症患儿,回顾性分析相关临床资料;其中 35 例行肺动脉瓣窦扩大术(I 组),237 例行传统跨肺动脉瓣环补片根治术(II 组),对比两组围手术期资料,分析肺动脉瓣窦扩大技术在婴幼儿法洛四联症保留肺动脉瓣根治术中的早、中期治疗效果。**结果** 术后早期(术后 30 d 内)死亡 5 例(病死率 1.84%),均为传统跨肺动脉瓣根治患儿(II 组),死亡原因均为术后严重低心排出量综合征。35 例行肺动脉瓣窦扩大患儿术前测得肺动脉瓣环 Z 值为 $-2 \sim -4$,术中体外循环时间 $48 \sim 92$ min,平均 (68.2 ± 23.5) min,主动脉阻断时间 $39 \sim 71$ min,平均 (51.8 ± 19.1) min,术后新肺动脉瓣环 Z 值 $0.5 \sim -1$,右室/左室压力比(PRV/PLV) $0.40 \sim 0.71$,平均为 (0.52 ± 0.19) ,右室流出道-肺动脉压力阶差 $13 \sim 31$ mmHg,平均为 (19.15 ± 10.87) mmHg,与 II 组比较差异无统计学意义($P > 0.05$)。而 I 组术后肺动脉反流程度均为轻度及轻度以下,术后呼吸机辅助呼吸时间为 $15 \sim 57$ h(42.6 ± 18.2 h),术后住院时间为 $6 \sim 12$ d(12.9 ± 5.7 d),与 II 组比较差异有统计学意义($P < 0.05$)。**结论** 婴幼儿 TOF 根治术中,使用肺动脉瓣窦扩大技术可以有效减轻肺动脉瓣反流,提高肺动脉瓣保留比例,并有利于患儿临床恢复。

【关键词】 心脏病/先天性;法洛四联症;外科手术;肺动脉瓣

Applied research of pulmonary valve sinus expansion in pulmonary valve-sparing of infantile tetralogy of Fallot. Xie Xueliang, Ming Teng, Zou Yong, Huang Guojin. Pediatric Cardiology Center, Jiangxi Provincial Children's Hospital, Nanchang 330006, China.

【Abstract】 Objective To explore the role of pulmonary valve sinus expansion in pulmonary valve-sparing of infantile tetralogy of Fallot (TOF). **Methods** Retrospective analyses were performed for the clinical data of 272 TOF cases (pulmonary valve ring Z -value < -2) from January 2013 to June 2016. Pulmonary valve sinus expansion (group I, $n=35$) and conventional trans-pulmonary valve ring patch correction (group II, $n=237$) were performed. The perioperative data of two groups were analyzed to determine the early and middle effects of pulmonary valve sinus expansion in infantile TOF with pulmonary valve-sparing. **Results** Five patients died within 30 days post-operation with a mortality rate of 1.84%. All of them belonged to group II. The mortality cause was severe postoperative low-cardiac-output syndrome. Thirty-five cases underwent pulmonary valve sinus expansion. Preoperative Z -value of pulmonary valve ring was -2 to -4 , CPB time (68.2 ± 23.5) ($48 \sim 92$) min, aortic clamping time (51.8 ± 19.1) ($39 \sim 71$) min, Z -value of postoperative pulmonary valve ring 0.5 to -1 , right ventricular/left ventricular pressure ratio (PRV/PLV) (0.52 ± 0.19) ($0.40 \sim 0.71$) and pressure gradient of right ventricular outflow tract to pulmonary artery (19.15 ± 10.87) ($13 \sim 31$) mmHg. There was no significant inter-group difference. In group I, the degree of pulmonary regurgitation was mild or less. And the duration of postoperative ventilation was (42.6 ± 18.2) ($15 \sim 57$) and post-operative hospital stay (12.9 ± 5.7) ($6 \sim 12$) days. Compared with group II, there were significant differences. **Conclusion** Pulmonary valve sinus expansion of infantile TOF can effectively reduce pulmonary regurgitation, improve valve-preserving ratio and accelerate postoperative recovery.

【Key words】 Heart Diseases/CN; Tetralogy of Fallot; Surgical Procedures, Operative; Pulmonary Valve

活产新生儿中,先天性心脏病发生率达0.4%~0.5%,而法洛四联症(TOF)占先心病的比例达4%,是最常见的紫绀型先心病^[1]。由于临床及解剖学变异很大,外科处理方式亦多不相同。肺动脉瓣环直径大的TOF患儿适合行保瓣根治术,但是对于右室流出道梗阻严重及肺动脉瓣环小(Z 值 <-2)的患儿,其根治术式一直存在争议。常用的传统跨瓣方法可以减轻右室流出道梗阻,但是其代价是使患儿处于急性或慢性容量超负荷状态,这将导致心功能衰竭、心律失常甚至猝死等不良后果^[2]。近年来保留肺动脉瓣功能的手术策略受到重视。我们采用肺动脉瓣窦扩大技术,对35例肺动脉瓣环小(Z 值 $-2\sim-4$)的TOF患儿实施根治术,并与传统跨肺动脉瓣环技术进行对比分析,现将结果报告如下。

材料与方法

一、临床资料

2013年1月至2016年6月,本院共实施TOF根治手术391例,其中肺动脉瓣 Z 值 <-2 的患儿272例,237例采用传统跨肺动脉瓣环技术,为Ⅱ组,男125例,女112例;年龄0.8个月至3.6岁,体重2.2~14 kg,35例行肺动脉瓣窦扩大技术,为Ⅰ组,男24例,女11例;年龄1个月至3岁,体重2.0~11 kg。两组一般资料差异无统计学意义($P>0.05$,表1)。患儿均有不同程度的口唇、甲床发绀,2岁以上患儿有明显运动障碍、蹲踞及不同程度杵状指(趾)。术前均经心电图、X线胸片、超声心动图及心血管64排CT检查明确诊断。

表1 两组患儿临床资料比较($\bar{x}\pm s$)				
Table 1 Clinical data of two groups($\bar{x}\pm s$)				
临床资料	Ⅰ组($n=35$)	Ⅱ组($n=237$)	t/χ^2 值	P 值
年龄(m)	7.2±9.9	8.4±1.6	1.325	0.194
性别(例)				
男	24(68.57%)	125(52.74%)	0.324	0.085
女	11(31.43%)	112(41.26%)		
体重(kg)	5.5±4.3	5.1±3.8	0.652	0.436
McGoon指数	1.5±0.3	1.4±0.2	1.113	0.211
术前肺动脉瓣环Z值	-2.7±1.5	-2.9±1.8	1.527	0.158

二、手术方法

均经胸骨正中开胸,在气静复合麻醉、中-低温(25℃~32℃)体外循环下行Ⅰ期TOF根治术。传统跨肺动脉瓣环组(Ⅱ组)中158例行右室流出道

切口疏通右室流出道,79例通过三尖瓣疏通右室流出道;145例经三尖瓣口修补室间隔缺损,94例经右室流出道切口修补室间隔缺损;室间隔缺损的修补采用Dacron补片或自体心包补片,修补方法为连续缝合或间断+连续缝合。右室流出道重建采用传统跨瓣环方法,即跨瓣环切口向上延伸至肺动脉干分叉,以自体心包片或生物补片扩大右室流出道、肺动脉干及其分支。

肺动脉瓣窦扩大组(Ⅰ组)患儿全部经三尖瓣途径疏通右室流出道并修补室间隔缺损,室间隔缺损修补材料为经戊二醛固定的自体心包片,修补方式为连续缝合或间断+连续缝合。肺动脉瓣窦扩大技术的要点:沿长轴切开肺动脉干观察肺动脉瓣叶数及肺动脉瓣交界的方向,如为3叶瓣,瓣交界多为前后方向,则切口延伸至两侧肺动脉瓣窦侧(倒“T”型切口);如肺动脉瓣为2叶,交界多为水平方向,长轴切口则延伸至前瓣窦,该类型的肺动脉瓣往往伴有后窦的窦管交界处狭窄,可于窦嵴处全层纵行切开,水平缝解除瓣上梗阻。切开瓣膜交界粘连处至瓣环,使瓣叶得到完全松解,但要注意保持附着于动脉壁上的瓣根不受破坏。交界切开后,瓣口有效面积增加,再经过该瓣口进行瓣下肌肉及纤维组织的仔细分离和切开,可以松解黏附在这些组织之间的瓣叶,增加瓣叶的有效功能面积。如经肺动脉不能充分游离,还可通过延至纤维三角的漏斗部小切口进行分离。若应用上述方法仍不能扩大至正常的肺动脉瓣环 Z 值,可再次进行瓣膜交界切开,破坏肺动脉瓣环的纤维粘连直至探条可以顺利通过。经上述方法扩大肺动脉瓣环、松解粘连的瓣叶组织后,肺动脉切口使用“裤”形自体心包补片扩大。“裤”形补片裤脚要够宽够长,避免缝合过程中缩小瓣环及瓣口面积。

三、术后处理

①保持患儿绝对安静,必要时采用麻醉镇静剂。②动态监测心电图、中心静脉压、动脉血压、血氧饱和度等,及时复查血气分析,纠正内环境紊乱。③合理使用各种血管活性药。④如果患儿循环功能基本稳定,但末梢循环不良,且尿量偏少时,静脉给予米力农治疗。⑤在补足患儿血容量的基础上适当应用血管扩张剂,以改善患儿外周循环。⑥待患儿循环稳定后,逐渐减少血管活性药物的剂量,在撤离呼吸机后加强呼吸道管理。

四、统计学处理

采用SPSS 18.0进行数据分析,计量资料采用

均数 ± 标准差($\bar{x} \pm s$)表示,两组间比较采用独立样本 t 检验;计数资料采用频数分析,两组间比较采用卡方检验。以 $\alpha = 0.05$ 为检验水准, $P < 0.05$ 为差异有统计学意义。

结 果

一、术中一般情况比较

I 组 35 例,体外循环时间 48 ~ 92 min,主动脉阻断时间 39 ~ 71 min, II 组 237 例,体外循环时间 57 ~ 112 min,主动脉阻断时间 43 ~ 77 min。II 组体外循环时间和主动脉阻断时间均长于 I 组,但差异无统计学意义($P > 0.05$),详见表 2。

二、体外循环结束后血流动力学指标比较

II 组矫治后新肺动脉瓣环 Z 值 0.5 ~ -1,右室/左室压力比 (PRV/PLV) 0.31 ~ 0.58,右室流出道 - 肺动脉压力阶差 10 ~ 26 mmHg,中度或重度肺动脉反流发生率为 30.38%。I 组矫治后新肺动脉瓣环 Z 值 0 ~ -1.2,右室/左室压力比 (PRV/PLV)

0.40 ~ 0.71,右室流出道 - 肺动脉压力阶差 13 ~ 31 mmHg,术中食管超声提示无中度或重度肺动脉反流发生。两组体外循环结束后血流动力学指标经统计学分析差异无意义($P > 0.05$),详见表 2。

三、术后临床指标及并发症比较

I 组术后正性肌力药物评分为 6 ~ 17,呼吸机辅助呼吸时间为 15 ~ 57 h,术后住院时间为 6 ~ 12 d; II 组术后正性肌力药物评分为 12 ~ 27,呼吸机辅助呼吸时间为 28 ~ 81 h,术后住院时间为 8 ~ 17 d。I 组正性肌力药物评分、呼吸机辅助呼吸时间和住院时间与 II 组比较存在统计学差异($P < 0.05$)。I 组有 4 例术后早期出现并发症,其中肺部感染 2 例,低心排量综合征 (LCOS) 2 例,并发症发生率为 11.4% (4/35); II 组并发症发生率为 23.2% (55/237),其中急性肾损伤 3 例,呼吸窘迫综合征 5 例,低心排量综合征 47 例;5 例因严重低心排出量综合征死亡。两组术后低心排量综合征比较差异有统计学意义($\chi^2 = 3.237, P < 0.01$),详见表 2。

表 2 围术期情况的比较($\bar{x} \pm s$)
Table 2 Comparison of perioperative data between subgroups I & II ($\bar{x} \pm s$)

手术资料	I 组 (n=35)	II 组 (n=237)	t/ χ^2 值	P 值
CPB 时间 (min)	68.2 ± 23.5	73.0 ± 26.1	1.257	0.073
主动脉阻断时间 (min)	51.8 ± 19.1	55.1 ± 20.2	0.987	0.081
体外循环结束后血流动力学指标				
右室/左室压力比 (PRV/PLV)	0.52 ± 0.19	0.40 ± 0.09	0.575	0.068
右室流出道 - 肺动脉压力阶差 (mmHg)	19.2 ± 10.9	16.5 ± 4.1	0.590	0.063
中/重度肺动脉瓣反流比例	0	72 (30.38%)	-	-
术后临床指标				
正性肌力药物评分★	12.6 ± 3.5	17.6 ± 4.8	1.928	0.044
LCOS 发生率 (例)	2 (5.7%)	47 (19.8%)	3.237	<0.01
平均呼吸机待机时间 (h)	42.6 ± 18.2	53.1 ± 11.3	2.124	0.038
平均住院时间 (d)	8.9 ± 3.7	12.4 ± 5.4	3.071	<0.01
病死率	0	5 (2.1%)	-	-

注:★正性肌力药物评分 (notropic score = 多巴胺 × 1 + 多巴酚丁胺 × 1 + 氨力农 × 1 + 米力农 × 10 + 肾上腺素 × 100 + 去甲肾上腺素 × 100)

四、随访结果

35 例肺动脉瓣窦扩大纠治术患儿均痊愈出院,治愈率为 100%。全组患儿均行连续随访 (早年手术患儿随访时间已超过 2 年),近、中期疗效均良好 (肺动脉瓣反流程度轻,肺动脉瓣环处无明显梗阻),紫绀消失,活动量明显增加。

讨 论

1954 年 Lilehei 等成功完成第 1 例法洛三联症

双心室矫治手术,至今已有 60 多年的历史。随着随访资料的完善及检查敏感度的提高,越来越多的研究证实,TOF 根治术中跨肺动脉瓣环纠治将引起重度肺动脉瓣反流 (pulmonary regurgitation, PR), PR 的主要影响包括:右心功能不全、心律失常、心源性猝死以及心室间相互作用引起的左心室收缩功能不全等^[2,3]。因此,TOF 根治术中保留肺动脉瓣的功能十分重要。诸多学者提出保留肺动脉瓣环和积极重建自体肺动脉瓣的一期根治术式,在接受轻微梗阻的基础上,通过保留肺动脉瓣及瓣环的完整

性,减少长期反流对右室功能的不良影响,从而提高患者生存质量^[4-7]。

近年来我们对 35 例肺动脉瓣环 Z 值为 -2 ~ -4 法洛四联症患儿实施肺动脉瓣窦扩大来保留肺动脉瓣环。与传统跨肺动脉瓣环补片纠治组比较,肺动脉瓣窦扩大组早、中期疗效良好;如体外循环时间、主动脉阻断时间、术后呼吸机辅助呼吸时间、住院时间均较短,肺动脉瓣反流程度轻,术后早期并发症的发生率低,治愈率高;此外,我们对早期纠治患儿进行长达 2 年的随访,他们的中期疗效均良好,紫绀消失,活动量明显增加。诸多研究也发现,实施保瓣术式后残余梗阻的早期再手术率比传统跨瓣术式更高^[8,9];本研究结果也显示,肺动脉瓣窦扩大组术后右室/左室压力比和右室流出道-肺动脉压力阶差高于传统跨瓣环组,而术后肺动脉瓣环 Z 值低于传统跨瓣组,但两组差异无统计学意义,且早、中期随访无一例因为残余梗阻而再次手术。究其原因,我们认为在于术中充分解除瓣下、瓣叶或瓣上的狭窄,因为术中单独发生在瓣环处的残余梗阻,右室/左室压力比值会在术后迅速降低,肺动脉瓣环 Z 值也会随时间增大;但是如果残余梗阻发生在瓣下、瓣叶或瓣上,瓣环则不会随着时间而相应增长,将来可能需要再次手术,这与 Vida VL 等^[10]研究结论一致。另外,术中应仔细观察病变的解剖形态,结合术前及术中的评估参数选择个体化手术方式,对于肺动脉瓣环发育极差(Z 值 < -4)的患儿强行保瓣纠治,术后存在因残余梗阻而再次手术的高风险。

总之,婴幼儿 TOF 根治术中,合理使用肺动脉瓣窦扩大技术可以有效减轻肺动脉瓣反流,提高肺动脉瓣保留比例,并有利于患儿临床恢复。但该研究尚局限在早、中期随访阶段,后期还需长期观察和更多手术样本量来评估其优势和适应证。

参 考 文 献

- Hoffman JL, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease[J]. J Am Coll Cardiol, 2002, 39(12):1890-1900. DOI:10.1016/S0735-1097(02)01886-7.
- Ammash NM, Dearani JA, Burkhart HM, et al. Pulmonary regurgitation after tetralogy of Fallot repair: clinical features, sequelae and timing of pulmonary valve replacement[J]. Congenit Heart Dis, 2007, 2(6):386-403. DOI:10.1111/j.1747-0803.2007.00131.x.
- Latus H, Binder W, Kerst G, et al. Right ventricular pul-

monary arterial coupling in patients after of tetralogy of Fallot [J]. J Thorac Cardiovasc Surg, 2013, 146(6):1366-1372. DOI:10.1016/j.jtcvs.2013.02.039.

- Stewart RD, Backer CL, Young L, et al. Tetralogy of Fallot: result of a pulmonary valve-sparing [J]. Ann Thorac Surg, 2005, 80(4):1431-1439. DOI:10.1016/j.athoracsurg.2005.04.016.
- Latus H, Gummel K, Rupp S, et al. Beneficial effects of residual right ventricular outflow tract obstruction on right volume and function in patients after repair of tetralogy of Fallot[J]. Pediatr Cardiol, 2013, 34(2):424-430. DOI:10.1007/s00246-012-0476-4.
- Bautista-Hernandez V, Cardenas I, Martinez-Bendayan I, et al. Valve-sparing tetralogy of Fallot repair with intraoperative dilation of the pulmonary valve[J]. Pediatr Cardiol, 2013, 34(4):918-923. DOI:10.1007/s00246-012-0574-3.
- Hua Z, Li S, Wang L, et al. A new pulmonary valve cusp plasty technique markedly decrease transannular patch rate and improves midterm outcomes of tetralogy of Fallot repair [J]. Eur J Cardiothorac Surg, 2011, 40(5):1221-1226. DOI:10.1016/j.ejcts.2011.02.035.
- Robinson JD, Rathod RH, Brown DW, et al. The evolving role of intraoperative balloon pulmonary valvuloplasty in valve-sparing repair of tetralogy of Fallot[J]. J Thorac Cardiovasc Surg, 2011, 142(6):1367-1373. DOI:10.1016/j.jtcvs.2011.02.047.
- Alexiou C, Chen Q, Galogavrou M, et al. Repair of tetralogy of Fallot in infancy with a transventricular or a transatrial approach[J]. Eur J Cardiothorac Surg, 2002, 22(2):174-183. DOI:10.1016/S1010-7940(02)-00295-6.
- Vida VL, Guariento A, Castaldi B, et al. Evolving strategies for preserving the pulmonary valve during early repair of tetralogy of Fallot: mid-term result[J]. J Thorac Cardiovasc Surg, 2014, 147(2):687-694. DOI:10.1016/j.jtcvs.2013.10.029.

(收稿日期:2016-09-21)

本文引用格式:谢学良,明腾,邹勇,等.肺动脉瓣窦扩大在婴幼儿法洛四联症保留肺动脉瓣纠治中的应用研究[J].临床小儿外科杂志,2017,16(5):469-472. DOI:10.3969/j.issn.1671-6353.2017.05.012.

Citing this article as: Xie XL, Ming T, Zou Y, et al. Applied research of pulmonary valve sinus expansion in pulmonary valve-sparing of infantile tetralogy of Fallot[J]. J Clin Ped Sur, 2017, 16(5):469-472. DOI:10.3969/j.issn.1671-6353.2017.05.012.