

· 专题 · 儿童胸壁畸形的诊治 ·

Cantrell 五联症患儿胸骨缺损的外科治疗



全文二维码

刘旭 郁夏凤 刘一为 杜欣为 刘锦纷 张浩 孙彦隽

国家儿童医学中心(上海)上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心心胸外科,上海 200127

通信作者:孙彦隽,Email:sunyanjuan@scmc.com.cn

【摘要】 目的 总结 Cantrell 五联症(pentology of Cantrell)患儿胸骨缺损的修补方法及临床疗效,以优化其外科治疗策略。**方法** 回顾性分析 2009 年 1 月至 2022 年 12 月于上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心接受外科治疗的 11 例 Cantrell 五联症患儿临床资料,患儿一期手术时年龄为 181 d (49,343)d,手术时体重为 (7.9 ± 4.9) kg。11 例均存在胸骨下段缺损及先天性心脏结构畸形,其中完全型 Cantrell 五联症 7 例,不完全型 Cantrell 五联症 4 例;均接受一期心脏回纳及胸骨重建手术。根据胸骨修复方式分为直接缝合组($n=6$)和非直接缝合组($n=5$);非直接缝合组中,采取 GORE-TEX®补片修补 3 例,人造胸骨 1 例,钛网修复 1 例。根据患儿一期心脏回纳术前影像学资料,测量胸廓前壁正中膈肌水平处的胸廓横径、胸骨缺损横径,测量残留胸骨最下端至胸廓前壁正中膈肌水平的距离作为胸骨缺损纵径;计算胸骨缺损指数(sternal defect index, SDI), $SDI = \text{胸骨缺损横径} \times 2 / (\text{胸骨缺损纵径} + \text{胸廓横径} \times 0.2)$ 。**结果** 直接缝合组患儿一期手术时 SDI 值小于非直接缝合组,差异有统计学意义($P=0.003$);两组手术年龄、体重、完全型 Cantrell 五联症占比及复杂心脏畸形占比差异均无统计学意义($P>0.05$)。11 例 Cantrell 五联症患儿中,2 例于心脏手术后因心力衰竭死亡,其余 9 例随访 6 个月至 10 年,除 1 例尚未接受心脏根治手术外,其余患儿心脏功能良好,胸廓外观满意,生活质量良好。**结论** Cantrell 五联症患儿的预后主要取决于心脏异位与心内畸形的严重程度。SDI 作为一个创新指标,对手术策略的选择具有一定参考意义。对于 1 岁以内、SDI<1 的患儿,可首先尝试直接缝合胸骨,如无法直接缝合,可使用人造材料重建胸骨。

【关键词】 坎特雷尔五联症;胸骨缺损;畸形外科手术;儿童

DOI:10.3760/cma.j.cn101785-202302042-004

Surgical treatments for sternal defects in children with pentology of Cantrell

Liu Xu, Yu Xiaofeng, Liu Yiwei, Du Xinwei, Liu Jinfen, Zhang Hao, Sun Yanjun

Department of Cardiovascular & Thoracic Surgery, Shanghai Children's Medical Center, School of Medicine, Shanghai Jiao Tong University Shanghai, 200127 China

Corresponding author: Sun Yanjun, Email:sunyanjuan@scmc.com.cn

【Abstract】 Objective To optimize the surgical strategies for sternal defect in children with pentology of Cantrell (PC) through comparing two types of sternal repair and outcomes. **Methods** From January 2009 to December 2022, clinical data were retrospectively reviewed for 11 PC children. They underwent stage I surgeries at a median age of 181 days (interquartile range: 49 to 343 days) and with an average weight of (7.9 ± 4.9) kg. There were substernal segment defects and congenital heart structural deformities, including complete PC ($n=7$) and incomplete PC ($n=4$). Stage I cardiac retraction and sternal reconstruction were performed. According to the mode of repairing sternum, they were assigned into two groups of direct closure ($n=6$) and non-direct closure (GORE-TEX® patch repair, $n=3$; artificial sternum, $n=1$; titanium mesh, $n=1$). According to the imaging data before stage I cardiac retraction operation, transverse dimension of the thorax on the level of diaphragm at the middle of anterior thoracic wall, the transverse dimension of sternal defect on the same level were measured, and the distance from the lowest margin of residual sternum to the above-mentioned level was measured as longitudinal dimension of sternal defect. We proposed a sternal defect index (SDI) and calculated, that is, the transverse dimension of sternal defect $\times 2 / (\text{longitudinal dimension of sternal defect} + \text{transverse dimension of thorax} \times 0.2)$.

Results In the whole cohort, 2(2/11) died from cardiac failure post-operation. Nine survivors (9/11) were followed up for 6 to 120 months. One (1/9) child did not undergo complete cardiac surgery while the remainders (8/9) obtained excellent cardiac function, satisfactory thoracic appearance and decent quality-of-life. SDI value of direct closure group was lower than that of non-direct closure group with significant statistic difference ($P=0.003$); No significant inter-group differences existed in average age, body weight, proportion of complete PC or complex cardiac deformities ($P>0.05$). **Conclusion** The prognosis of PC is dependent largely upon the severity of cardiac heterotopia and intracardiac malformation. Different techniques of sternal reconstruction may be guided by SDI. It is an innovative tool for evaluating the severity of sternal defect. For children aged under 1 year with SDI <1, direct sternal closure is recommended; if direct closure is not available, artificial material repair is a practical alternative.

【Key words】 Pentalogy of Cantrell; Sternal Defect; Orthopedic Procedures; Child

DOI:10.3760/cma.j.cn101785-202302042-004

Cantrell 五联症(pentalogy of Cantrell, PC), 又称 Cantrell 综合征(Cantrell syndrome), 是一种罕见的先天性疾病, 1958 年由 Cantrell 医师首先报道而得名^[1]。PC 包括胸骨下部、横膈前部、腹壁、心包的中线缺损以及先天性心脏结构异常。

PC 发病率极低, 为 1/200 000 ~ 1/65 000^[2-3]。目前国内外报道病例总数不到 300 例; 又因心脏畸形的复杂程度与胸骨缺损的范围变化大、组合多样, 其外科治疗方案的个体差异大, 目前尚未形成共识^[4]。本文回顾性分析 2009 年 1 月至 2022 年 12 月于上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心接受外科治疗的 11 例 PC 患儿临床资料, 归纳总结 PC 中胸骨缺损的外科治疗方式和疗效, 提出一种新的胸骨缺损评估方法, 以优化该疾病的诊治策略。

资料与方法

一、临床资料

2009 年 1 月至 2022 年 12 月本院共诊治 PC 患

儿 11 例, 其中男 8 例, 女 3 例; 母孕期诊断 3 例。11 例均存在不同大小的胸骨下段缺损, 心前区可见皮肤下心脏搏动, 均同时合并心脏结构畸形, 其中完全型 PC 7 例, 不完全型 PC 4 例。见表 1。

患儿均接受一期心脏回纳及胸骨重建手术, 一期手术时年龄为 181 d (49, 343) d, 手术时体重为 (7.9 ± 4.9) kg。11 例中同时行体外循环下心脏手术 6 例, 体外循环时间 (81 ± 30) min; 主动脉阻断 5 例, 主动脉阻断时间 (46 ± 19) min。1 例右心室双出口、完全型房室间隔缺损、单心房、肺动脉狭窄患儿于 1 月龄时诊断为 PC, 未接受手术治疗, 7 岁时家长仅同意接受心脏回纳及胸骨重建术, 故未行心脏手术。3 例患儿的心内畸形为中央型房间隔缺损, 缺损直径均 <4 mm, 考虑存在自行愈合或远期经皮封堵的可能, 未于胸骨重建时同期行心脏修补手术。3 例因复杂心脏畸形后续接受二期、三期心脏手术(表 2)。本研究经上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心医学伦理委员会审核批准(SCM-CIRB-K2023091-1), 患儿家属知情同意并签署知情同意书。

表 1 11 例 Cantrell 五联症患儿一般资料及心外畸形情况

Table 1 General profiles and extracardiac abnormalities in 11 PC children

病例序号	性别	体重(kg)	手术年龄	胸骨缺损	心包缺损	腹壁缺损	膈肌缺损	心脏畸形	Cantrell 五联症分型
1	男	5.5	2 个月	有	有	无	无	有	不完全型
2	女	5.7	4 个月	有	有	有	有	有	完全型
3	男	7.2	5 个月	有	有	有	有	有	完全型
4	男	5.0	6 个月	有	无	有	有	有	不完全型
5	女	7.1	10 个月	有	有	有	有	有	完全型
6	男	7.6	11 个月	有	有	有	有	有	完全型
7	男	3.6	3 天	有	无	有	无	有	不完全型
8	男	4.7	14 天	有	有	有	有	有	完全型
9	男	8.0	8 个月	有	有	有	有	有	完全型
10	女	11.0	4 岁 3 个月	有	有	无	无	有	不完全型
11	男	21.4	6 岁 10 个月	有	有	有	有	有	完全型

注 病例 1~6 为直接缝合组病例, 病例 7~11 为非直接缝合组病例

表 2 11 例 Cantrell 五联症患儿心内畸形矫治方法及预后

Table 2 Corrective modes and prognoses of correcting intracardiac malformation in 11 PC children

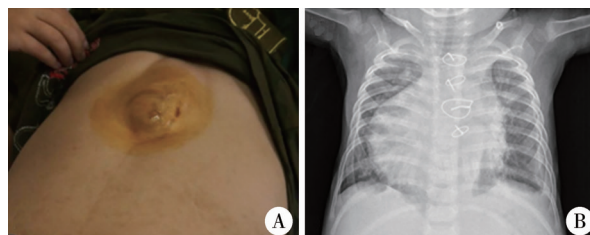
病例序号	心脏位置	心脏畸形	心室憩室	憩室底部直径 (mm)	主动脉阻断时间 (min)	转流时间 (min)	心脏修补方式	预后
1	左位心	ASD	无	/	/	/	无	良好
2	中位心	VSD, ASD, PDA	左	7	40.00	71.00	VSD 修补, 心脏憩室切除	心包积液, 远期效果良好
3	中位心	DORV, 主动脉下 VSD, PS	左	12	37.00	74.00	DORV 内板障修补, RVOT 补片扩大, 心脏憩室切除	良好
4	左位心	VSD, ASD	无	/	26.00	64.00	VSD 修补	良好
5	左位心	DORV, 主动脉下 VSD, PS	右	6	52.00	85.00	DORV 内板障修补, 肺动脉跨瓣补片扩大, 右心室憩室切除	心包积液, 死亡
6	右位心	DORV, 主动脉下 VSD, PS	左	9	77.00	138.00	I 期: B-T 分流, 心脏憩室切除; II 期: DORV 内板障修补, 肺动脉跨瓣补片扩大	良好
7	中位心	ASD, PDA	无	/	/	/	无	二次剪裁补片, 远期效果良好
8	右位心	DORV, VSD remote, ASD	左	8	/	/	I 期: 心脏憩室切除; II 期: 肺动脉环缩; III 期: 肺动脉再环缩	良好
9	中位心	DORV, VSD remote, PS	左	10	0.00	55.00	双侧 Glenn, 肺动脉环缩, 心脏憩室切除	II 期 Fontan 术后死亡
10	左位心	ASD	无	/	/	/	无	良好
11	异位心	DORV CAVC PS	无	/	/	/	心脏回纳	良好

注 DORV: 右心室双出口; VSD: 室间隔缺损; PS: 肺动脉狭窄; RVOT: 右心室流出道; ASD: 房间隔缺损; PDA: 动脉导管未闭; Glenn: 双向腔静脉肺动脉吻合术; B-T: Blalock-Taussig 分流; CAVC: 完全型房室间隔缺损; VSD remote: 室间隔缺损远离大动脉; Fontan: 全腔静脉肺动脉吻合术; 病例 1~6 为直接缝合组病例, 7~11 为非直接缝合组病例; / 代表无相关数据

二、手术方法

常规采取静脉吸入复合麻醉, 患儿平卧位, 取胸骨正中胸骨上窝至胸腹壁缺损下端切口, 逐层分离进入, 游离皮下组织与心脏粘连。锯开胸骨, 探查膈肌、腹壁肌肉及心包缺损情况。对心包缺损范围小者, 留取部分心包作为心脏缺损修补材料。对存在心脏憩室者, 圈扎憩室根部, 观察心电图波形、心率、心律和血压变化。于体外循环下切除心脏憩室, 带垫片缝合加固切口。心脏手术方式与非 PC 患儿无异。回纳腹腔脏器, 间断缝合膈肌缺损, 于心脏前方置入 0.1 mm GORE-TEX® 代心包薄膜。修补胸骨缺损, 胸骨成形后间断缝合两侧腹直肌, 逐层关闭手术切口。左、右胸腔留置胸腔引流管。

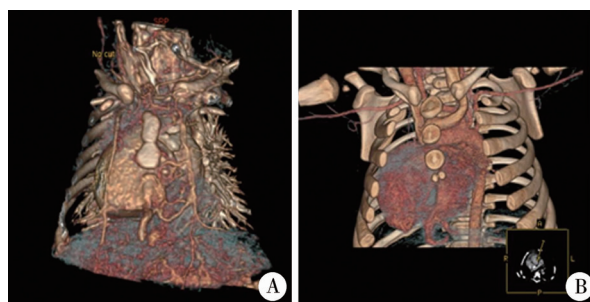
根据胸骨缺损修补方式, 将患儿分为直接缝合组与非直接缝合组。直接缝合组 (6 例): 对于年龄 4 岁以下、膈肌水平处胸骨缺损横径 < 3 cm 者, 打开双侧纵隔胸膜, 用 2-0 PDSTMI 缝线常规间断缝合胸骨切口及胸骨裂, 缓慢收拢两侧胸骨, 观察心电图及血压变化。非直接缝合组 (5 例): ① GORE-TEX® 补片修补 (3 例): 如患儿膈肌水平处胸骨



注 A: Cantrell 五联症胸廓外观; B: X 线片示合并右位心, 心胸比显著增大

图 1 1 例 Cantrell 五联症患儿胸廓外观及胸部 X 线平片

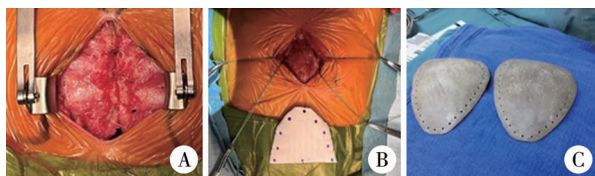
Fig. 1 Chest general appearance and X-ray in PC children



注 A: 胸骨下段完全缺如; B: 下段胸骨裂

图 2 1 例 Cantrell 五联症患儿胸骨缺损及左心室憩室 CT 三维重建图像

Fig. 2 CT three-dimensional reconstruction of sternal defect and left ventricular diverticulum in PC children



注 A:直接缝合胸骨缺损;B:双层0.6 mm GORE-TEX®补片;C:3-D 打印聚醚醚酮人造胸骨

图3 不同方式修补 Cantrell 五联症患儿胸骨缺损

Fig.3 Different modes of sternal defect reconstruction in PC children

缺损横径 > 3 cm,或直接缝合失败,则在缝合胸骨上段后用双层0.6 mm厚度 GORE-TEX®血管补片修剪为缺损范围形状,间断缝合固定至胸骨缺损边缘,完全遮挡心脏前壁;②人造胸骨植入(2例):对于年龄 > 4 岁的患儿,采用0.6 mm MatrixNEURO®钛网(1例)或3D打印聚醚醚酮(polyetheretherketone, PEEK)(1例)人造胸骨,游离两侧胸大肌下方皮下组织,间断缝合植入物至残余胸骨下段或胸骨缺损边缘。

三、胸骨缺损指数设计

根据患儿一期心脏回纳术前影像学资料,测量胸廓前壁正中膈肌水平处的胸廓横径、胸骨缺损处左右缘之间的最大距离作为胸骨缺损横径,测量残留胸骨最下缘至胸廓前壁正中膈肌水平处的距离作为胸骨缺损纵径,计算胸骨缺损指数(sternal defect index, SDI)。SDI = 胸骨缺损横径 $\times 2 /$ (胸骨缺损纵径 + 胸廓横径 $\times 0.2$)。见表3。

SDI的假设与推导思路:①计算患儿胸骨缺损横径/胸骨缺损纵径,发现直接缝合组患儿均 < 1 ,非直接缝合组60%的患儿均 > 1 ,故假设:胸骨缺损横径/胸骨缺损纵径 < 1 (即胸骨缺损纵径/胸骨缺损横径 > 1)为能够直接缝合的有利因素;②计算胸骨

缺损横径/胸廓横径,发现直接缝合组平均值为0.14,非直接缝合组平均值为0.24,故取胸骨缺损横径/胸廓横径 = 0.2为自然分界点,构造目标比值为1的条件,即假设:胸骨缺损横径/(胸廓横径 $\times 0.2$) < 1 [即(胸廓横径 $\times 0.2$)/胸骨缺损横径 > 1]为能够直接缝合的有利因素;③结合临床观察,假设胸骨缺损形状与胸骨缺损大小对能否直接缝合胸骨影响等效,将不等式以1:1权重相加,即(胸骨缺损纵径 + 胸廓横径 $\times 0.2$)/胸骨缺损横径 > 2 ;④由此设计公式:胸骨缺损指数 = 缺损横径 $\times 2 /$ (缺损纵径 + 胸廓横径 $\times 0.2$),并推导胸骨缺损指数 < 1 为能够直接缝合的有利因素。

以直接缝合作为有利因素,推导过程如下:

通过上述初始条件①②列出不等式a、b:

$$\frac{\text{胸骨缺损横径}}{\text{胸骨缺损纵径}} < 1 \quad a$$

$$\frac{\text{胸骨缺损横径}}{\text{胸廓横径}} < 0.2 \quad b$$

不等式b左右除以0.2,使不等式右侧数值为1,得出不等式b':

$$\frac{\text{胸骨缺损横径}}{(\text{胸廓横径} \times 0.2)} < 1 \quad b'$$

不等式a、b'分别求倒数,得出不等式A、B:

$$\frac{\text{胸骨缺损纵径}}{\text{胸骨缺损横径}} > 1 \quad A$$

$$\frac{(\text{胸廓横径} \times 0.2)}{\text{胸骨缺损横径}} > 1 \quad B$$

假设不等式A、B权重比为1:1,得出SDI计算公式和有利值:

$$\frac{\text{胸骨缺损纵径}}{\text{胸骨缺损横径}} + \frac{(\text{胸廓横径} \times 0.2)}{\text{胸骨缺损横径}} > 2$$

表3 11例 Cantrell 五联症患儿胸骨缺损大小及修补方式

Table 3 Sizes and repairing modes of sternal defects in 11 PC children

病例序号	手术年龄(月)	检查方式	缺损横径(cm)	缺损纵径(cm)	胸廓横径(cm)	横径/纵径	缺损横径/胸廓横径 $\times 0.2$	SDI	心内畸形	胸骨修补方式
1	2	CT	1.0	1.5	11.5	0.67	0.43	0.53	简单	直接缝合
2	4	MRI	1.5	2.0	13.0	0.75	0.58	0.65	简单	直接缝合
3	5	MRI	1.5	2.0	12.0	0.75	0.63	0.68	复杂	直接缝合
4	6	MRI	2.0	2.5	12.5	0.80	0.80	0.80	简单	直接缝合
5	10	CT	3.0	4.5	15.5	0.67	0.97	0.79	复杂	直接缝合
6	11	CT	2.0	3.0	13.0	0.67	0.77	0.71	复杂	直接缝合
7	0	CT	4.0	3.0	11.0	1.33	1.82	1.54	简单	GORE-TEX®血管补片
8	0	CT	2.0	1.5	11.0	1.33	0.91	1.08	复杂	GORE-TEX®血管补片
9	8	CT	3.5	3.0	15.0	1.20	1.17	1.17	复杂	GORE-TEX®血管补片
10	51	CT	3.5	4.5	15.5	0.78	1.13	0.92	简单	钛网
11	82	CT	5.0	5.5	23.0	0.90	1.09	0.99	复杂	PEEK 人造胸骨

注 SDI:胸骨缺损指数;PEEK:聚醚醚酮;病例1~6为直接缝合组病例,7~11为非直接缝合组病例

$$\frac{(\text{胸骨缺损纵径} + \text{胸廓横径} \times 0.2)}{(\text{胸骨缺损横径} \times 2)} > 1$$

$$\frac{(\text{胸骨缺损横径} \times 2)}{(\text{胸骨缺损纵径} + \text{胸廓横径} \times 0.2)} < 1$$

四、统计学处理

采用 SPSS 26.0 进行统计学分析。采用 K-S 检验对计量资料进行正态性检验,对符合正态分布的计量资料采用 $\bar{x} \pm s$ 描述,不符合正态分布的计量资料采用 $M(Q_1, Q_3)$ 描述;计数资料采用频数、构成比进行描述。组间比较采用独立样本 t 检验、非参数检验以及 Fisher 精确概率法; $P < 0.05$ 为差异有统计学意义。

结 果

一、两组患儿 SDI 及一般资料比较

比较直接缝合组与非直接缝合组患儿 SDI,直接缝合组为 (0.70 ± 0.10) ,非直接缝合组为 (1.14 ± 0.24) ,差异有统计学意义 ($P = 0.003$)。两组患儿一期手术时年龄、体重差异无统计学意义 ($P > 0.05$);两组患儿中完全型 PC 占比、复杂心脏畸形占比差异无统计学意义 ($P > 0.05$),见表 4。

二、治疗及随访结果

1 例右心室双出口、主动脉瓣下室间隔缺损、肺动脉狭窄患儿于术后 7 d 因心包积液行心包引流术,术后 21 d 因心力衰竭,抢救无效死亡;1 例右心室双出口、室间隔缺损远离大动脉、肺动脉狭窄患儿于一期手术后 2 年 6 个月行二期全腔静脉肺动脉吻合术,术后因心力衰竭、多器官功能衰竭,家属放弃治疗死亡。1 例室间隔缺损患儿术后 4 d 出现心包积液、心脏填塞,予床旁紧急开胸,术后 7 d 行二次关胸手术。1 例单纯心脏回纳、胸骨重建术患儿术后 3 个月因一期手术 GORE-TEX® 补片处发生无菌性炎症、伤口愈合不良而再次入院,经补片修剪、伤口减张缝合后痊愈出院。

除 2 例死亡病例,其余患儿均随访 6 个月至 10 年,1 例右心室双出口、室间隔缺损远离大动脉患儿尚未行根治手术,其余患儿心脏功能良好,胸廓外观满意,生活质量良好。

讨 论

PC 作为一种罕见的先天性畸形,其预后主要取决于疾病分型。Toyama 等^[5]在 1972 年根据 PC 的严重程度将其分为三类:①5 种解剖畸形均存在,为完全型 PC;②存在心内结构畸形、胸骨缺损及其他两种畸形,为可能的 PC;③存在胸骨缺损,其他解剖畸形可不存在,为不完全型 PC。对于完全型 PC,特别是心脏异位严重的患儿,复杂心内畸形的发生率高,早期存活率低;而不合并心内畸形或合并简单心内畸形的不完全型 PC 患儿存活率显著高于前者^[6-8]。本组完全型 PC 患儿占 63.6%,2 例死亡患儿均为完全型 PC,死亡原因均与复杂心内畸形相关。

本组 11 例 PC 患儿中,接受手术时年龄最大为 7 岁,其生长过程中因心脏畸形与胸廓不稳定而反复发生呼吸道感染,同时因心脏异位且心内畸形复杂,患儿及家属承担着巨大心理压力,仅接受了心脏回纳和胸骨重建手术。因此,尽管部分 PC 患儿可在未经治疗的情况下长期生存,但我们仍主张一经诊断即外科干预,早期手术有利于实现心脏畸形和胸骨缺损的同期修复^[9-11]。PC 的一期及分期治疗均有文献报道,有学者认为应优先考虑心脏回纳与心内畸形矫治,从而减少心脏外伤的发生并减轻胸骨重建对心脏功能的影响。但胸骨重建可减少患儿反常呼吸、增加胸廓稳定性、降低术后呼吸系统并发症的发生率,因此对于能够耐受的患儿,可考虑行心脏回纳、心内畸形矫治的同时行胸骨修复术^[12-18]。本组患儿均一期行心脏回纳及胸廓重建。对于心内畸形需要分期矫治的患儿,同样建议于首

表 4 两种胸骨修补方式治疗的 Cantrell 五联症患儿 SDI、年龄、体重、完全型 Cantrell 五联症与复杂心脏畸形占比情况比较

Table 4 Comparison of SDI, age, weight, complete PC and complex cardiac malformations in two groups with different sternal repairing modes

组别	例数	SDI	年龄 [$M(Q_1, Q_3)$, 月]	体重 [$M(Q_1, Q_3)$, kg]	完全型 Cantrell 五联症 (n, %)	复杂心脏畸形 (n, %)
直接缝合组	6	0.70 ± 0.10	5.5(3.5, 10.3)	6.4(5.4, 7.3)	4(66)	3(50)
非直接缝合组	5	1.14 ± 0.24	8.0(0.3, 66.5)	8.0(4.2, 16.2)	3(60)	3(60)
t/Z 值	/	$t = 4.144$	$Z = 0.183$	$Z = 0.548$	/	/
P 值	/	0.003	0.855	0.584	0.652	0.608

注 SDI:胸骨缺损指数

次手术时修复胸骨缺损。

一期行胸廓重建术时能否直接缝合胸骨主要取决于胸骨缺损程度。而 PC 作为罕见病,其胸骨缺损程度一直缺乏统一且量化的客观评估指标,由此我们提出了 SDI:胸骨缺损的横径与纵径比值越大,直接缝合时胸骨产生的内收剪切力越大;胸骨缺损的横径与同水平胸廓横径的比值越大,缝合时来自胸廓的张力越高;即 SDI 越大,胸骨缺损程度越严重,直接缝合难度越大。在本组病例中,直接缝合组患儿 SDI 小于非直接缝合组,且差异有统计学意义($P < 0.05$),说明该指数能够为临床提供一个兼顾缺损形状与大小的综合评价指标。尤其在低龄患儿中,因其胸廓弹性好,当胸骨缺损程度轻时,打开纵隔胸膜帮助心脏回纳后往往能够成功对合胸骨而不影响心脏功能。本研究年龄 < 1 岁患儿中,SDI ≤ 0.8 者均可实现直接缝合,SDI > 1 者均使用 GORE-TEX®补片修补,SDI 对手术方式的选择具有指导意义。

非直接缝合组中有 3 例患儿一期使用双层 GORE-TEX®补片修补胸骨缺损。这 3 例患儿无法直接缝合的原因在于:①胸骨下段缺损大(SDI > 1);②骨质嫩,以软骨为主,直接缝合可造成胸骨、肋弓切割(其中 2 例为新生儿);③心脏大,为中位心或右位心,直接缝合后胸骨压迫心脏。对于单纯胸骨缺损的患儿,文献报道自体组织修补方法有肋骨滑行切开延长、外侧肋骨截骨、胸骨皮瓣转移等^[19-21]。肖明第等^[18]报道 8 例 PC 患儿的外科治疗,其中 7 例年龄 > 4 岁的患儿接受了第 7、8 肋骨截骨后胸骨缝合。然而通过此类方式重建胸骨后,胸廓的完整性遭到破坏,手术创伤并不小,对同时接受心内畸形矫治的低龄患儿是不利的。因此,对于尝试直接缝合失败的患儿,我们选择使用双层 0.6 mm GORE-TEX®补片修补胸骨缺损。其优势在于较直接缝合可提供更大的胸腔容积,帮助心脏术后康复;避免大面积皮瓣游离及肋骨截骨,减小手术创伤;维持胸廓完整及一定张力,对胸廓发育的限制和影响小。同时,双层 0.6 mm GORE-TEX®补片能提供足够的厚度和强度,补片在植入后硬度会逐渐增加,后续起到硬质支撑作用。Kim 等^[22]报道截骨、缝合肋弓下缘后使用人工补片修补重建后的胸骨中央缺损,与我们的方法类似。行 GORE-TEX®补片重建时,裁剪的补片需大小适当,以为双侧肋弓提供一定的向内张力,既要避免补片过窄,也不宜过于宽大。非直接缝合组有 1 例患儿于

新生儿期接受 GORE-TEX®补片修补胸骨,3 个月后因补片过宽导致向体表隆起、切口皮肤与衣物摩擦后引起无菌性炎症、伤口愈合不良,予再次清创手术将补片冗余宽度剪裁修窄,重新对合皮下和皮肤组织后,恢复良好。其余 2 例患儿一期手术后恢复良好。

文献报道 PC 中心脏畸形常见为室间隔缺损(72%)、房间隔缺损(32.3%)、肺动脉狭窄或闭锁(31.5%)、法洛四联症(17.3%)、完全性大动脉转位(6.3%)等^[23]。本组中 6 例为右心室双出口,且其中 2 例无法行双心室解剖纠治,需要分期多次手术,1 例婴儿期出现缺氧发作,一期行体肺分流手术,二期行右心室双出口根治术。11 例患儿中 2 例术后出现心包填塞或心包积液,再次行心包引流术,由此可见 PC 患儿合并心脏畸形的严重及复杂程度。我们建议对存在复杂心脏畸形的 PC 患儿实施一期胸骨直接缝合或补片修补,尽量避免复杂胸廓重建手术或人造胸骨植入。其原因在于此类患儿存在较高的术后早期床旁开胸、心外按压及除颤等风险,且需考虑心脏后续分期手术时再次开胸分离胸骨后黏连时的安全性和可操作性。一期心脏回纳时接受 GORE-TEX®补片修补胸骨的复杂先天性心脏病患儿,再次开胸时可在中线位置以常规技术切开 GORE-TEX®补片,术毕予以缝合,而无需将植入物完整取出、胸内操作结束后重新植入,可为后续治疗提供方便。

对于年龄大、心脏畸形简单的患儿,我们选择使用人造胸骨植入以增加胸廓稳定性。多种人工材料已被报道用于胸骨缺损的修复^[24-28]。主要类型包括金属网板及高分子材料。非直接缝合组中有 2 例患儿分别使用 MatrixNEURO®钛网及 3D 打印 PEEK 材料进行胸骨修复。钛网及 PEEK 修补材料目前在骨科、神经外科广泛使用,PEEK 具有导热性低、硬度高、生物惰性的优点,且 3D 打印材料能够量体裁衣,更贴合患儿缺损部位,但因其为 3D 打印材料,PEEK 人造胸骨的制造周期长、费用高;而钛网具有延展性、轻质、生物相容性强的优点,且临床更易获得^[29]。临床可根据患儿和医院具体情况进行个体化选择。Chia 等^[30]报道对 10 月龄患儿先使用可吸收聚乳酸聚乙醇酸共聚物人造胸骨进行重建,4 岁后再行胸骨皮瓣翻转术以减少植入物可能造成的感染与胸廓生长限制。这一方法需要患儿双侧胸骨骨质较厚,如缺损横径宽,仍需肋骨斜切或截骨辅助。

本组病例中 6 例合并心脏憩室,包括 5 例左心室憩室及 1 例右心室憩室,其中 4 例予直接缝合。有学者认为对于小型心室憩室一般可以不处理,但为帮助心脏回纳并消除胸骨缺损区域内的冗余组织,促进实现胸骨直接缝合和愈合,我们均于术中切除心室憩室^[18]。心脏憩室的切除方法为首先在不停跳体外循环下圈套控制憩室基底,观察患儿心电图变化,判断是否对冠状动脉供血产生影响;一般在主动脉阻断后,心腔张力减小,予直接切除、带垫片加固缝合。术后常规留置双侧胸腔引流管,注意避免纵隔区域引流管对心脏前壁的摩擦和压迫。

本研究存在一定的局限性:①因该病发生率极低,因此入组病人数量少;②对于人造胸骨植入的患儿随访时间较短,不能明确其对胸廓发育的远期影响;③本研究提出的 SDI,作为一种新型的首创评价指标具有积极意义,但由于病例数少,缺乏大样本数据支撑,且该评价指标尚处于初期阶段,期待通过多中心研究扩充样本量,同时未来进一步引入缺损面积、体表面积等参数来设计、修正和优化计算公式,进一步提高 SDI 的标准化程度;④先天性胸骨裂作为胸骨上部缺损,其缺损位置与 PC 的胸骨下部缺损呈上下镜像关系,我们推测 SDI 亦有可能用于评估先天性胸骨裂患儿的缺损程度,并为手术方式提供参考,而这同样需要通过多中心、大样本研究来加以验证。

综上所述,PC 的预后主要取决于心脏异位与心内畸形的严重程度。SDI 对胸骨缺损修补方式的选择有一定参考意义。对 1 岁以内、SDI < 1 的患儿,可尝试直接缝合胸骨;如无法直接缝合,可使用 GORE-TEX®补片重建胸骨;年长患儿可考虑使用个体化定制的人造胸骨或钛网。

利益冲突 所有作者声明不存在利益冲突

作者贡献声明 刘旭、郁夏凤负责研究的设计、实施和起草文章;刘旭、刘一为、杜欣为负责病例数据收集及分析;刘锦纷、张浩、孙彦隽负责研究实施,并对文章知识性内容进行审阅

参 考 文 献

- [1] Cantrell JR, Haller JA, Ravitch MM. A syndrome of congenital defects involving the abdominal wall, sternum, diaphragm, pericardium, and heart[J]. Surg Gynecol Obstet, 1958, 107(5): 602-614.
- [2] Kheir AEM, Bakhiat EA, Elhag SMM, et al. Pentalogy of Cantrell; case report and review of the literature[J]. Sudan J Paediatr, 2014, 14(1): 85-88.
- [3] Ergenoglu MA, Yeniel AÖ, Peker N, et al. Prenatal diagnosis of Cantrell pentalogy in first trimester screening: case report and review of literature[J]. J Turk Ger Gynecol Assoc, 2012, 13(2): 145-148. DOI: 10. 5152/jtgga. 2011. 77.
- [4] Williams AP, Marayati R, Beierle EA. Pentalogy of cantrell[J]. Semin Pediatr Surg, 2019, 28(2): 106-110. DOI: 10. 1053/j.sempedsurg. 2019. 04. 006.
- [5] Toyama WM. Combined congenital defects of the anterior abdominal wall, sternum, diaphragm, pericardium, and heart; a case report and review of the syndrome[J]. Pediatrics, 1972, 50(5): 778-792.
- [6] Singh N, Bera ML, Sachdev MS, et al. Pentalogy of Cantrell with left ventricular diverticulum: a case report and review of literature[J]. Congenit Heart Dis, 2010, 5(5): 454-457. DOI: 10. 1111/j. 1747-0803. 2009. 00375. x.
- [7] van Hoorn JHL, Moonen RMJ, Huysentruyt CJR, et al. Pentalogy of Cantrell: two patients and a review to determine prognostic factors for optimal approach[J]. Eur J Pediatr, 2008, 167(1): 29-35. DOI: 10. 1007/s00431-007-0578-9.
- [8] Mallula KK, Sosnowski C, Awad S. Spectrum of Cantrell's pentalogy: case series from a single tertiary care center and review of the literature[J]. Pediatr Cardiol, 2013, 34(7): 1703-1710. DOI: 10. 1007/s00246-013-0706-4.
- [9] Schiavone M, Pizzol D, Colangelo AC, et al. Conservative management of Cantrell syndrome: a case report[J]. J Surg Case Rep, 2020, 2020(5): rjaa100. DOI: 10. 1093/jscr/rjaa100.
- [10] 陈昌, 赵枫, 肖明第. Cantrell 五联症九例围手术期处理分析[J]. 中华外科杂志, 2013, 51(4): 379-380. DOI: 10. 3760/cma. j. issn. 0529-5815. 2013. 04. 025.
- [11] 孙明利, 吕滨, 荆志成, 等. Cantrell 综合症的诊断与治疗[J]. 中华心血管病杂志, 2011, 39(9): 836-839. DOI: 10. 3760/cma. j. issn. 0253-3758. 2011. 09. 013.
- [12] Sun ML, Lyu B, Jing ZC, et al. Clinic diagnoses and treatments of patients with Cantrell syndrome[J]. Chin J Cardiol, 2011, 39(9): 836-839. DOI: 10. 3760/cma. j. issn. 0253-3758. 2011. 09. 013.
- [13] Sakasai Y, Thang BQ, Kanemoto S, et al. Staged repair of pentalogy of Cantrell with ectopia cordis and ventricular septal defect[J]. J Card Surg, 2012, 27(3): 390-392. DOI: 10. 1111/j. 1540-8191. 2012. 01456. x.
- [14] Yuan SM, Shinfeld A, Mishaly D. An incomplete pentalogy of Cantrell[J]. Chang Gung Med J, 2008, 31(3): 309-313.
- [15] Abdallah HI, Marks LA, Balsara RK, et al. Staged repair of pentalogy of Cantrell with tetralogy of Fallot[J]. Ann Thorac Surg, 1993, 56(4): 979-980. DOI: 10. 1016/0003-4975(93)90373-p.
- [16] Zhang XQ, Xing QS, Sun J, et al. Surgical treatment and outcomes of pentalogy of Cantrell in eight patients[J]. J Pediatr Surg, 2014, 49(8): 1335-1340. DOI: 10. 1016/j. jpedsurg. 2014. 06. 003.
- [17] Usha MK, Mahimaiha J, Shivanna DN. Incomplete pentalogy of Cantrell: single stage repair[J]. Heart, 2012, 98(15): 1183. DOI: 10. 1136/heartjnl-2011-301510.
- [18] Korver AMH, Haas F, Freund MW, et al. Pentalogy of Cantrell: successful early correction[J]. Pediatr Cardiol, 2008, 29(1): 146-149. DOI: 10. 1007/s00246-007-9032-z.
- [19] 肖明第, 冯晓东, 张建卿, 等. 8 例 Cantrell 五联症的手术治疗[J]. 中华胸心血管外科杂志, 2010, 26(4): 221-223. DOI: 10.

- 3760/cma. j. issn. 1001-4497. 2010. 04. 002.
- Xiao MD, Feng XD, Zhang JQ, et al. Summary of surgical experience of eight cases with pentalogy of Cantrell[J]. Chin J Thorac Cardiovasc Surg, 2010, 26(4): 221-223. DOI: 10. 3760/cma. j. issn. 1001-4497. 2010. 04. 002.
- [19] de Campos JRM, Filomeno LTB, Fernandez A, et al. Repair of congenital sternal cleft in infants and adolescents[J]. Ann Thorac Surg, 1998, 66(4): 1151-1154. DOI: 10. 1016/s0003-4975(98)00596-7.
- [20] Jadhav V, Rao S, D'Cruz A. Autologous repair of isolated complete sternal cleft in an adolescent[J]. J Pediatr Surg, 2009, 44(12): 2414-2416. DOI: 10. 1016/j. jpedsurg. 2009. 09. 019.
- [21] Araujo Júnior E, Carrilho MC, Toneto BR, et al. Pentalogy of Cantrell: prenatal diagnosis, delivery, and immediate postnatal surgical repair[J]. J Neonatal Surg, 2017, 6(2): 32. DOI: 10. 21699/jns. v6i2. 503.
- [22] Kim CW, Cho HM, Son BS, et al. Neo-sternum reconstruction using costal cartilage approximation and small Permacol? patch repair in the treatment of Cantrell pentalogy: a case report[J]. J Cardiothorac Surg, 2015, 10: 40. DOI: 10. 1186/s13019-015-0241-x.
- [23] 胡玥, 计晓娟. Cantrell 综合征的诊断与治疗[J]. 国际儿科学杂志, 2020, 47(4): 235-238. DOI: 10. 3760/cma. j. issn. 1673-4408. 2020. 04. 004.
- Hu Y, Ji XJ. Diagnoses and treatments of pentalogy of Cantrell[J]. Int J Pediatr, 2020, 47(4): 235-238. DOI: 10. 3760/cma. j. issn. 1673-4408. 2020. 04. 004.
- [24] Chia HL, Rasheed MZ, Ong KK, et al. Repair of ectopia cordis using a resorbable poly-L-lactic-polyglycolic acid plate in a patient with pentalogy of Cantrell[J]. J Pediatr Surg, 2012, 47(6): e1-e4. DOI: 10. 1016/j. jpedsurg. 2012. 01. 072.
- [25] Chaudhry IUH, Cheema A, Aqeel C, et al. Modified surgical reconstruction technique for a rare isolated congenital sternal cleft: In a six-year-old child[J]. Ann Med Surg (Lond), 2021, 65: 102280. DOI: 10. 1016/j. amsu. 2021. 102280.
- [26] Razafimanjato NNM, Tsiambanizafy GO, Ravelomihary TDN, et al. Successful surgical repair of a sternum cleft using composite mesh: a case report and new technical note[J]. Afr J Thorac Crit Care Med, 2021, 27(2): 66-69. DOI: 10. 7196/AJTCCM. 2021. v27i2. 103.
- [27] Fouilloux V, Bertin F, Peltier E, et al. First sternal cleft repair using a porous alumina ceramic prosthesis in a 9-year-old child[J]. European J Pediatr Surg Rep, 2019, 7(1): e20-e23. DOI: 10. 1055/s-0039-1688775.
- [28] 习林云, 李洪波, 吴春, 等. Cantrell 五联症的外科治疗及胸骨缺损修复探讨[J]. 中华小儿外科杂志, 2019, 40(5): 432-435. DOI: 10. 3760/cma. j. issn. 0253-3006. 2019. 05. 010.
- Xi LY, Li HB, Wu C, et al. Surgical repairing of sternal defects with pentalogy of Cantrell[J]. Chin J Pediatr Surg, 2019, 40(5): 432-435. DOI: 10. 3760/cma. j. issn. 0253-3006. 2019. 05. 010.
- [29] 曾春, 金柯含, 李凯, 等. 聚醚醚酮与钛网在颅骨修补术中的应用分析[J]. 中华神经外科杂志, 2021, 37(12): 1219-1222. DOI: 10. 3760/cma. j. cn112050-20210702-00321.
- Zeng C, Jin KH, Li K, et al. Analysis of application of polyetheretherketone and titanium mesh during cranioplasty[J]. Chin J Neurosurg, 2021, 37(12): 1219-1222. DOI: 10. 3760/cma. j. cn112050-20210702-00321.
- [30] Chia HL, Yeow VKL. Repair of inferior sternal cleft using bilateral sternal bar turnover flaps in a patient with pentalogy of Cantrell[J]. Arch Plast Surg, 2014, 41(1): 77-80. DOI: 10. 5999/aps. 2014. 41. 1. 77.

(收稿日期: 2023-02-27)

本文引用格式: 刘旭, 郁夏凤, 刘一为, 等. Cantrell 五联症患儿胸骨缺损的外科治疗[J]. 临床小儿外科杂志, 2023, 22(6): 517-524. DOI: 10. 3760/cma. j. cn101785-202302042-004.

Citing this article as: Liu X, Yu XF, Liu YW, et al. Surgical treatments for sternal defects in children with pentalogy of Cantrell[J]. J Clin Ped Sur, 2023, 22(6): 517-524. DOI: 10. 3760/cma. j. cn101785-202302042-004.

· 编读往来 ·

本刊关于医学伦理问题及知情同意的要求

遵循医学伦理基本原则。当报告以人为研究对象的临床研究时, 作者应该说明其遵循的程序是否符合负责人体试验的委员会(单位性的、地区性的或国家性的)所制订的伦理学标准, 提供该委员会的批准文件(批准文号著录于论文中)及受试对象或其亲属的知情同意书。如无批准文件, 需说明是否符合《赫尔辛基宣言》的基本原则。研究涉及实验动物时, 资料与方法中需注明动物许可证号及实验操作是否遵循国家或单位的动物伦理操作规范。