

## · 论著 ·

## 小儿法乐四联症围术期的治疗策略

周智恩<sup>1</sup> 冯 君<sup>1</sup> 熊霞霞<sup>1</sup> 孙小圣<sup>1</sup> 陈红英<sup>1</sup> 杜 娟<sup>1</sup> 王道庄<sup>1</sup> 邓硕曾<sup>2</sup>

**【摘要】 目的** 总结法乐四联症(TOF)患儿手术治疗经验,探讨手术时机、手术适应证和围术期处理。**方法** 回顾性分析我科 2004 年 1 月至 2010 年 6 月收治的 132 例小儿 TOF 的临床资料,其中男 98 例,女 34 例;年龄 4 个月至 12 岁,平均 12.85 岁。术前均行超声心动图或心导管造影检查确诊,均在体外循环下行根治性手术,部分病例以自体心包或带瓣自体心包扩大右室流出道和(或)肺动脉,对合并畸形作相应处理。**结果** 本组围术期死亡 4 例(3.03%),其中 2 例死于术后多器官功能衰竭,2 例死于低心排出量综合征。随访 129 例,随访时间 12~90 个月;失访 3 例。6 例残余微量分流,生长发育正常,无不适。**结论** 对症状显著的 TOF 患儿应尽早手术矫治,提高手术水平,加强术后监护是确保手术成功的关键。

**【关键词】** 法乐四联症;外科学;儿童

**Perioperative Management of Tetralogy of Fallot in Children.** ZHOU Zhi-en<sup>1</sup>, FENG Jun<sup>1</sup>, XIONG Xia-xia<sup>1</sup>, et al. 1, Department of Cardiac Surgery, Chengdu Cardiovascular Hospital, Chengdu, 630031, China; 2, Department of Anesthesia, Cardiovascular Institute and Fuwai Hospital, Beijing, 100037, China.

**【Abstract】 Objective** To summary the experience of primary correction of Fallot(TOF) in children, and describe the optimal times and the indication, as well as perioperative management. **Methods** Clinical material of 132 consecutive patients with TOF who were undergoing early surgery from January 2004 to June 2010 were retrospectively reviewed. There were 98 males and 34 females with mean age of 12.85 months(4months-12years). All patients were diagnosed by echocardiogram or cardioangiography and all the corrective operation were performed under cardiopulmonary bypass(CPB), autologous pericardial patch, or with valve, was used to enlarge the right ventricular outflow tract and/or the pulmonary trunk, and the accompanied malformations were repaired at the same time. **Results** 4 patients died, the cause of death were postoperative infection with multiple organ failul(2 cases), low cardiac output syndrome(2 cases). 129 patients were followed up from 12 months to 90 mionths. 3 patients lost to follow - up. 6 trivial residual shunt, All cases were satisfactory. **Conclusion-**s Infants with symptomatic TOF should be repaired early. Improve the operative technique and emphasize the postoperative management take an important role in increase the outcome of surgical treatment.

**【Key words】** Tetralgy of Fallot; Surgery; Child

随着心脏外科技术的发展,越来越多的法乐四联症(tetralogy of Fallot, TOF)患儿能及时在婴儿期,甚至新生儿期进行手术矫治;但 TOF 患儿手术风险仍然较高,尤其是婴幼儿施行体外循环下心脏手术,风险更大,难度更高,除了手术技巧、麻醉、体外循环(CPB)技术外,对术后监护也有更高的要求。我科自 2004 年 1 月至 2010 年 6 月共对 132 例 TOF 患儿施行了 TOF 根治术,效果良好。现对手术时机、手

术适应证和围术期处理进行分析,以提出小儿 TOF 围术期治疗策略。

## 材料与方法

## 一、临床资料

收集 2004 年 1 月至 2010 年 6 月于我院行 TOF 根治术的患儿 132 例,男 98 例,女 34 例;年龄 4 个月至 12 岁,平均(12.85 ± 3.85)个月;体重 4.5 ~ 52.5 kg,平均(11.75 ± 5.62)kg。所有患儿均为 TOF,合并动脉导管未闭 23 例,卵圆孔未闭 27 例,房间隔缺损 18 例,永存左上腔静脉 2 例,大的体肺侧枝 6 例。

术前患儿均有不同程度口唇紫绀,阵发性呼吸困难等。有缺氧发作史者 20 例。均经超声心动图、胸部 X 线和心电图检查,其中 15 例行心导管及右心室造影检查。血红蛋白 115 ~ 280 g/L,红细胞压积 0.37 ~ 0.70, Nakata 指数 100 ~ 175 mm<sup>2</sup>/m<sup>2</sup>。

## 二、手术方法

手术在全麻、低温、体外循环下进行,疏通狭窄的右室流出道,常规补片加宽右室流出道,修补室间隔缺损。对于肺动脉瓣环小的病例,予以心包片加宽。对于并发大的体肺侧枝,术前心导管造影检查,同时用介入方法栓堵后尽快在体外循环下行 TOF 根治术;对不能栓堵者,术中结扎体肺侧枝。对于合并的动脉导管、房间隔缺损等术中同时处理,绝大部分患者术后行超滤。CPB 时间 64 ~ 223 min,平均 90.2 min;主动脉阻断时间 37 ~ 153 min,平均 62.3 min。术毕测右心室收缩压与左心室收缩压之比(PRV/PLV)为 0.29 ~ 0.68。

## 三、监护方法

患儿入 ICU 后实施规范化的心肺功能管理策略:术毕置留动脉、颈内静脉或左房测压管,动态监测动脉压、颈内静脉压、左房压、血清乳酸浓度以及动脉、颈内静脉血氧饱和度,分析其指标的变化趋势。联合应用多巴胺、多巴酚丁胺、米力农、肾上腺素等小剂量正性肌力药。严格保持水电解质平衡。少尿者早期行腹膜透析术。纠正贫血,血红蛋白压积(HCT)维持在 40%,血浆蛋白 > 30 g/L。呼吸机辅助呼吸,监测呼吸机各参数。插管期间定期行气管分泌物培养,寻找敏感抗生素预防肺部感染。

## 结 果

132 例 TOF 根治术患儿中,死亡 4 例,死亡率 3.03%。死亡原因:术后感染合并多器官功能衰竭 2 例,低心排出量综合征 2 例。其中 ≤ 6 个月患儿 22 例,死亡 1 例,病死率 4.55%;7 个月至 3 岁患儿 50 例,死亡 1 例,病死率 2.00%;3 ~ 12 岁患儿 60 例,死亡 2 例,病死率 3.33%。术后主要并发症有:肺部感染、胸腔积液等肺部并发症 32 例,低心排出量综合征 18 例,急性肾功能衰竭 7 例,多器官功能衰竭 5 例。术后呼吸机辅助时间 13 ~ 228 h(26.58 ± 17.47 h),住 ICU 时间 2 ~ 15 d(4.36 ± 2.11 d),术后住院时间 6 ~ 20 d(7.56 ± 3.45 d)。

术后 129 例获随访,随访时间 12 ~ 90 个月,失访 3 例。生长发育与同龄正常儿童相当,日常活动

无不适。心功能 I ~ II 级,无发绀及杵状指。心脏超声见心脏收缩正常,各心腔大小正常,流出道疏通,6 例微量左向右残余分流,右心室流出道和肺动脉瓣无明显狭窄,跨瓣压差 < 50 mmHg。

## 讨 论

法洛四联症是最常见的紫绀型先天性心脏病,随着手术技术的改进,一期根治术取得了较好的疗效。尽管如此,目前仍存在着诸多影响术后近、远期疗效的因素和手术技术上的缺陷<sup>[1]</sup>。手术病死率仍高达 3% ~ 14%<sup>[2]</sup>。本组死亡 4 例,病死率 3.03%。

### 一、手术时机

手术年龄是影响术后近期疗效的一个重要因素。尽管 TOF 的治疗方法 & 最佳手术时机依然存在很大的争议,但近年来早期一期手术矫治越来越为大多数学者所接受<sup>[3]</sup>。手术年龄更趋向于小婴儿期,严重者更可提早到新生儿期<sup>[4]</sup>。TOF 早期根治已成为众多学者努力的方向和动力。本组早期死亡 4 例,病死率 3.03%。其中 ≤ 6 个月的 TOF 患儿病死率达 4.55% (1/22),7 个月至 3 岁患儿为病死率 2.00% (1/50);3 ~ 12 岁患儿病死率 3.33% (2/60)。本组资料显示 7 个月至 3 岁患儿术后近期疗效较理想,年龄越大,疗效较差,而 ≤ 6 个月 TOF 患儿病死率最高。这可能是由于早期完成根治手术可有效避免继发严重的右心室肥厚和心肌纤维化,提供足够的肺动脉前向血流,促进两肺内血流的正常分布和肺动脉发育,避免体-肺侧枝形成,减少由于慢性缺氧对大脑、肾脏等重要器官的损害<sup>[5]</sup>。同时又因为 ≤ 6 个月小婴儿全身器官发育不完善,各种代偿功能低下,对手术打击、低温、体外循环引起的严重全身炎症反应及缺血-再灌注损伤的耐受力较差,术后易发生并发症及死亡。国内有学者发现,年龄 < 12 个月的患者,手术时月龄每增加 1 个月,其发生不良预后的危险约减少 25%<sup>[6]</sup>。因此,年龄 7 个月至 3 岁完成 TOF 根治术可获得良好的结果,6 个月以下的小婴儿手术风险大,死亡率高,对病情不重的 TOF 患者,不宜在 ≤ 6 个月手术,但对缺氧发作明显的患儿,为抢救患儿生命,则不受年龄限制。

### 二、适应证

传统观点认为, Nakata 指数 < 150 mm<sup>2</sup>/m<sup>2</sup>, McGoon 值 < 1.2, LVEDI < 30 mL/m<sup>2</sup> 是 TOF 根治术的高危因素乃至禁忌症<sup>[7]</sup>。但近年来研究显示, Mc-

Goon 值、LVEDI 等指标与早期死亡率无关<sup>[8]</sup>。本组死亡患儿 6 例, 4 例 McGoon 值  $\geq 1.2$ , 3 例 Nakata 指数  $< 150 \text{ mm}^2/\text{m}^2$ , Nakata 指数较 McGoon 值更能反映肺血管发育状况及 TOF 根治术的疗效<sup>[9]</sup>。对 Nakata 指数  $< 150 \text{ mm}^2/\text{m}^2$  的患儿手术应慎重。

### 三、术后低心排出量综合征的防治

术后低心排出量综合征不仅延长术后气管插管和监护的时间, 而且是导致死亡的主要原因。因此, 早期防治对改善预后具有重要意义。发生低心排出量的术中因素主要有心肌保护不好、心脏畸形矫治不满意等, 如 VSD 残余分流、RVOT 残余狭窄梗阻、医源性左心室流出道狭窄、二尖瓣和(或)三尖瓣重度关闭不全。为减少术中危险因素, 我们主张术中经食管超声心动图(TEE)及术后每日床旁经胸超声心动图(TTE)检查, 如术后 TEE 或 TTE 检查提示 VSD 残余分流  $> 3 \text{ mm}$ , PRV/PLV  $> 40 \text{ mmHg}$ , VSD 补片造成左心室流出道狭窄, 二尖瓣反流量在中量以上, 应再次手术矫治。另外, 心功能差、术后血容量不足、心包积液等也是发生术后低心排出量的主要原因, 治疗上应用小剂量、多种类血管活性药物, 补充血容量, 加强利尿等, 必要时应用心室辅助装置。

### 四、术后肺部并发症的防治

CPB 转流后肺损伤在小儿 TOF 中尤为突出, 可表现为不同程度灌注肺、低氧血症、肺不张, 甚至急性呼吸窘迫综合征(ARDS)<sup>[10]</sup>。而 TOF 根治术后出现 ARDS 常导致长时间辅助呼吸或气管切开, 乃至患儿死亡。其发生原因: 流出道和肺动脉狭窄矫治不充分, 体肺侧枝循环结扎后引起肺血不足, 灌注肺或术后胸腔积液、肺部感染等。为防治肺损伤, 术中应保持满意的胶体渗透压, 采用全血浆预充, 加入白蛋白、甲基强的松龙。若伴有大的体肺侧枝, 应先行造影检查, 同时用介入方法栓堵后短时间内行 TOF 根治术, 术中侧枝处理完全的同时, 注意体外循环肺保护<sup>[11]</sup>。ICU 气管插管期间调整合适的气道压力, 并适当延长呼吸机辅助时间。若侧枝不丰富, 在患儿血流动力学稳定的前提下, 主张早期拔管, 防止呼吸机相关性肺炎。

### 五、术后急性肾功能衰竭的防治

由于发绀患儿肾脏常较小, 肾小球扩大, 毛细血管襻和流入动脉的扩张和延长, 小动脉透明样变性, 肾小球硬化, 肾小球基底膜增厚, 肾血流量减少, 故术前常有不同程度肾损害。同时患儿心脏畸形纠正后, 肾血流的异常并不能恢复正常, 而患儿在体外循环手术后, 42% 有高尿酸血症, 高尿酸血症是紫绀性

先心病患儿发生 ARF 的重要原因。且发绀患儿长期慢性缺氧, 既存的缺氧状态可能使各器官生理储备受限, 一旦遭受打击, 更易诱发 ARF, 甚至 MODS。为防治心脏手术后发生 ARF, 我们认为保证循环功能稳定, 减少异体血制品的输入, 及时安置腹膜透析是防治的关键<sup>[12]</sup>。

## 参考文献

- 1 Atik FA, Atik E, da Cunha cr, et al. Long-term results of correction of tetralogy of Fallot in adulthood[J]. Eur J Cardiothorac Surg, 2004, 25(2): 250-255.
- 2 Lee C, Lee C-H, Kim S-C, et al. Outcome after one - stage repair of Tetralogy of Fallot[J]. J Cardiovasc, 2006, 47(1): 65-70.
- 3 Vohra HA, Adamson L, Haw MP. Is early primary repair for correction of tetralogy of Fallot comparable to surgery after 6 months of age [J]. Interact Cardiovasc Thorac Surg, 2008, 7(4): 698-701.
- 4 Cobanoglu A, Schultz JM. Total correction of tetralogy of Fallot in the first year of life: late results[J]. Ann Thorac Surg, 2002, 74(1): 133-138.
- 5 Lee JR, Kim JS, Lim HG, et al. Complete repairs of tetralogy of Fallot in infancy[J]. Interact Cardiovasc Thorac Surg, 2004, 3(3): 470-474.
- 6 楼松, 丁凡, 龙村, 等. 影响婴儿心脏手术后近期预后的危险因素分析[J]. 中国胸心血管外科临床杂志, 2011, 18(3): 222-226.
- 7 Mulder TT, Pyles LA, Stolfi A, et al. A multicenter analysis of the choice of initial surgical procedure in tetralogy of Fallot [J]. Pediatr cardiol, 2002, 23(6): 580-586.
- 8 刘迎龙, 朱晓东, 于存涛, 等. 五岁以下患儿法洛四联症根治术的危险因素分析[J]. 中国循环杂志, 1997, 12(6): 403-406.
- 9 Kozek J, Pizarro C. Neonatal repair of tetralogy of Fallot results in improved pulmonary artery development without increased need for reintervention[J]. Eur J Cardiothorac surg, 2005, 28(3): 394-399.
- 10 周智恩, 孙小圣, 严善秀, 等. 小儿心内直视手术后急性呼吸窘迫综合征的危险因素与防治对策[J]. 中国小儿急救医学, 2009, 16(5): 435-437.
- 11 周智恩, 孙小圣, 冯君, 等. 肺血减少型先天性心脏病合并体肺动脉侧枝的外科治疗[J]. 中国胸心血管外科临床杂志, 2010, 17(4): 351.
- 12 周智恩, 邓硕曾, 何伦德, 等. 腹膜透析治疗小儿心脏手术后并发急性肾功能衰竭[J]. 中国胸心血管外科临床杂志, 2008, 15(5): 388-390.