

· 论著 ·

婴儿法乐四联症一期矫治手术中保留肺动脉瓣功能的意义

周 宏 陶 凉 金 晶 华振东 刘 燕 郑 萍

【摘要】 目的 随访 137 例婴儿法乐四联症一期矫治手术中跨环补片患儿的近、中期疗效,总结法乐四联症手术中右室流出道及肺动脉瓣处理的经验。**方法** 采取一期手术矫治 1 岁以下法乐四联症患儿 238 例,其中 22 例经右房疏通右室流出道,79 例补片加宽右室流出道;137 例跨肺动脉瓣环补片。术中使用不同方法部分恢复肺动脉瓣功能 90 例,对合并的心脏畸形予相应矫正。**结果** 238 例一期手术矫治患儿中,137 例(57.6%)采取保留肺动脉瓣功能的跨环补片,101 例(42.4%)不跨环补片。保留肺动脉瓣功能的跨环补片患儿术后并发症较少。全部患儿随访期间残余肺动脉梗阻 24 例,分支梗阻 18 例,肺动脉反流 6 例。保留肺动脉瓣功能的跨环补片可以减少术后并发症的发生。**结论** 婴儿法乐四联症一期根治手术安全有效,有利于对右心功能的保护。保留肺动脉瓣功能的右室流出道跨环补片有利于术后心功能的恢复,保护和恢复肺动脉瓣功能,避免术后肺动脉狭窄是提高手术效果的关键。

【关键词】 心脏缺损/先天性;心脏外科手术;婴儿

The comparison between with or without valve patch on Tetralogy of Fallot one stage repair in infants.

ZHOU Hong, TAO Liang, JIN Jin, et al. Department of Cardiothoracic Surgery, Surgery, Wuhan Asia Heart Hospital, Wuhan, 430022, China

【Abstract】 Objective To summary the experience of primary correction of Tetralogy of Fallot (TOF) in infants, and to describe the optimal times and operative techniques as well as the postoperative management. **Methods** From April 2003 to July 2010, there were 238 infants (mean age: 10.86 ± 2.18 months and mean weight: 8.92 ± 1.67 kg kilogram) underwent primary correction of TOF. All patients were diagnosed by echocardiogram or CT and all the corrective operations were performed under cardiopulmonary bypass, autologous aortic patch or pericardial patch with or without valve, or bovin jugular vein 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** 1 infants died with the surgical mortality of 0.42% (1/238), and 1 died during the 2 to 87 months follow-up period. 19 cases of 238 were suffered low cardiac output syndrome post operation, 1 was sequenced renal failure and 2 by respiratory failure. the others were recovery uneventfully. During the follow up, 24 cases have residue RVOT stenosis, and 6 have pulmonary valve insufficiency. **Conclusion** Infants with symptomatic TOF should be repaired early and the middle term follow up result were good. Improve the operative technique and emphasize to reserve the pulmonary valve function take an important role in increase the outcome of surgical treatment.

【Key words】 Heart Defects, Congenital; Cardiac Surgical Procedures; Infant

法乐四联症(Tetralogy of fallot, TOF)是最常见的紫绀型先天性心脏病,其存活率随年龄的增长而降低,约 25% 的未手术治疗患儿于 1 岁以内死亡^[1]。随着外科理论和技术的发展,TOF 根治术手

术年龄提前,死亡率逐步降低。近 8 年来,作者完成 1 岁以内婴儿 TOF 根治术 238 例,其中 137 例采取一期矫治手术,术中采取跨环补片,近、中期疗效满意。

材料与方法

doi:10.3969/j.issn.1671-6353.2011.06.004

作者单位:武汉亚洲心脏病医院心外科(武汉市,430022), E-mail: zhouxin2007328@yahoo.com.cn

一、临床资料

2003 年 4 月至 2010 年 7 月,共 238 例 TOF 患儿在本院完成一期根治手术,同期施行姑息分流术的 TOF 婴儿 3 例,137 例婴儿法乐四联症一期矫治手术中采取跨环补片。全部一期矫治手术患儿中,男性 163 例,女性 75 例,年龄 3 ~ 12 个月,平均 (10.86 ± 2.18) 个月,体重 $(4.5 \sim 13.0)$ kg,平均 (8.92 ± 1.67) kg。术前体查:198 例存在紫绀,46 例有缺氧发作病史。X 线胸片检查:心胸比率 $0.49 \sim 0.80$,均有肺血减少。血红蛋白 $100.5 \sim 252.4$ g/L,平均 (152.1 ± 37.08) g/L。动脉血氧饱和度 $0.59 \sim 0.97$,平均 0.88 ± 0.31 。心电图检查均提示右心室肥大。右室流出道中低位漏斗部狭窄 114 例,管状狭窄 96 例,伴肺动脉瓣环狭窄和(或)主肺动脉狭窄 132 例,左肺动脉开口以远狭窄 28 例,右肺动脉狭窄 5 例,左肺动脉缺如 2 例。室间隔缺损:嵴下型 133 例;肺动脉瓣下型 38 例;膜周型 67 例。患儿术前均行超声心动图检查。2005 年以后病例均行 64 排 CT 心血管造影和支气管气道重建检查,根据重建图像测量 McGoon 指数为 $1.16 \sim 3.10$,平均 1.97 ± 0.48 。根据超声、64 排 CT 及术中所见,本组合并动脉导管未闭(PDA) 31 例,房间隔缺损 41 例,卵圆孔未闭 110 例,部分性肺静脉异位引流 3 例,双主动脉弓及左锁骨下动脉起源异常各 2 例,左、右肺动脉缺如各 1 例。VSD 直径平均 $13.3 (8.0 \sim 2.5)$ mm,主动脉骑跨平均 $45\% (30\% \sim 60\%)$

二、手术方法

全组均行一期根治手术。均采用气管插管复合麻醉,取胸骨正中切口,肝素化后在低温(肛温 $18^\circ\text{C} \sim 28^\circ\text{C}$)体外循环下施行手术。阻断前常规经食管超声检查,决定是否跨瓣环补片或扩大至肺动脉远端(参考北京阜外医院标准)。心肌保护采用 4°C 高钾冷血心脏停搏液,每隔 30 min 灌注 1 次。经右心室流出道切口或心房切口完成疏通,并修补室间隔缺损。不用跨环病例 101 例,占 42.4% ,其中 22 例经右房疏通右室流出道,并修补室间隔缺损,实现单纯心内修复;79 例补片加宽右室流出道;8 例用 2 块心包补片分别加宽主肺动脉和瓣下流出道。跨肺动脉瓣环补片 137 例,占 57.6% ,其中 50 例加宽到肺动脉分叉处或同时加宽心包内左肺动脉,5 例加宽右肺动脉。

术中采取不同方法保留肺动脉瓣功能。对先天性两叶瓣患儿尽量保留最少 1 个自体瓣膜,由于材料不同,共有 4 种带瓣补片在本组中使用,带肺动脉

瓣功能跨环补片共 90 例,其中 2 例使用液氮保存的带单瓣同种血管片,22 例使用带单瓣的牛心包片,40 例使用牛颈静脉单瓣补片,26 例使用自体心包缝合单瓣补片。

对合并畸形予同期处理,术后因低心排保留卵圆孔开放 6 例。全组术中心脏阻断时间 $21 \sim 114$ min,平均 (43.25 ± 18.33) min,体外循环时间 $48 \sim 253$ min,平均 (76.53 ± 27.36) min。44 例经右房切口修补 VSD,189 例经右室流出道切口修补 VSD,5 例显露困难,经双侧切口修补。46 例 VSD 予间断褥式缝合,其余予连续缝合。全组均采用改良超滤,超滤量 $200 \sim 900$ mL。

结 果

1 例于术后第 7 天死亡,死于窒息、心跳骤停。存活患儿随访 $2 \sim 87$ 个月,随访期间死亡 1 例,为左肺动脉缺如患儿术后出现残余梗阻,术后 9 个月死于心力衰竭。机械通气时间 $(4.5 \sim 244)$ h,平均 (20.0 ± 4.0) h,中位数时间 22.5 h。ICU 滞留时间 $(16 \sim 190)$ h,中位数时间 46 h。术后 11 例出现微量 VSD 残余漏,8 例随访 $2 \sim 24$ 个月后,微量分流消失。围术期并发症:以右心衰竭为主的低心排出量综合征 19 例,呼吸系统感染 12 例,膈肌麻痹 6 例,胸腔积液 6 例,术后灌注肺 2 例,腹膜透析、喉头水肿、右室流出道残余梗阻大于 50 mmHg、心律失常等各 1 例。住院时间 $7 \sim 120$ d,平均 (11.51 ± 10.47) d。出院时患儿紫绀均消失,心功能(NYHA)恢复到 I ~ II 级。患儿分别于术后 3、6、12 个月门诊随访,复查 X 线胸片和超声心动图,彩超提示畸形矫正满意。出院后失访 3 例,随访率 98.7% 。存活患儿生长发育良好,心功能 I 级 91% , II 级 9% 。超声检查发现肺动脉残余梗阻压差大于 25 mmHg 16 例,肺动脉分支残余梗阻压差大于 25 mmHg 15 例,肺动脉重度反流 6 例,主动脉瓣轻度反流 3 例,右室流出道残余轻度梗阻 4 例。死亡病例发生于开展此类手术的早期,近年病例术后低心排出量综合征、膈肌麻痹、灌注肺等并发症减少,住院时间缩短。

本组跨肺动脉瓣环补片 137 例,不同右室流出道补片恢复肺动脉瓣功能的处理方法比较见表 1。没有带瓣膜的单纯跨环补片术后并发症主要集中在右心功能不全、需要腹膜透析、低心排出量综合征等病例,而带功能单瓣的跨环补片术后并发症主要发

生于术后肺部感染、低氧等呼吸相关并发症,无一例出现顽固性心功能不全或死亡。

表 1 137 例不同右室流出道补片恢复肺动脉瓣功能处理方法的比较(例)

分组	n	死亡	并发症
单纯跨环补片	47	2	17
带功能单瓣跨环补片	90	0	6
χ^2 值			19.24
P 值		0.116 0 *	<0.001

注: * 因实际数有 0 出现,使用 Fisher's 精确概率法计算,结果显示,单纯跨环补片组和带功能单瓣跨环补片组死亡率比较无统计学意义;而两组并发症比较,差异有统计学意义。

讨 论

法乐四联症在我国有相当一部分患儿由于医疗条件限制及对疾病认识的限制而就诊较迟,以致组织长期缺氧,导致心肌损害、室性心律失常和心力衰竭、凝血功能、神经功能障碍及其他脏器缺氧损害。近年来随着技术的进步,年龄 6 个月以上的 TOF 患儿施行根治手术得到更多实践,人们逐渐认识到,早期手术能保证正常数量的肺泡和促进肺动脉及周围动脉的生长,减少因右室肥厚导致的心律失常和心功能损害,因而提高远期生存率^[1-2]。而低龄患儿心肌细胞比年长儿具有更好的手术耐受性,能降低患儿的自然死亡率^[1-3]。

TOF 一期根治术主要取决于患儿左心室和肺动脉发育情况^[1]。由于婴幼儿心导管检查风险高,作者应用 64 排螺旋 CT 检查肺动脉发育情况,其结果优于心脏超声检查。沿用超声检查诊断标准,取两侧肺动脉最大内径,计算 McGoon 比值,如 >1.2 则行根治手术。术中使用食管超声检测,停机后即刻评估矫治效果,提高手术质量。

一般认为,疏通右室流出道应以恰能解除流出道狭窄为宜,疏通右室流出道应最大限度保护右心室功能,不管采取哪种切口,恰当疏通右室流出道是手术成功的关键^[4]。对由于单纯右室流出道狭窄而肺动脉瓣环发育接近正常的患儿,应避免做右室流出道切口。婴儿期 TOF 根治术的跨瓣环补片较多,术后肺动脉反流是导致围术期低心排出量综合征的主要原因,因此,采用跨瓣环补片者应注意尽量保留肺动脉瓣功能,以减少术后肺动脉反流对右心室功能的不良影响。作者对重症患者(McGoon

比值小,左、右室腔偏小,三尖瓣反流,肺动脉瓣残余功能受损严重等)使用带单瓣的牛心包补片或同种带瓣血管片,近期还使用牛颈静脉带瓣补片和自体心包瓣补片。另外,残余的流出道梗阻也是导致低心排出量综合征的原因,停体外循环后应常规测压,并使用经食管超声检查评估肺动脉及其分支的血流,如收缩压差超过 30 mmHg,则再次转机补片,扩大流出道或肺动脉。术中应尽量保护肺动脉瓣功能,在流出道疏通时尽量减少对右心室肌肉的保护。对单孔、二瓣化或交界粘连的肺动脉瓣,尽量保留至少一叶具有功能的肺动脉瓣,或者使用生物替代材料作为跨环补片,以部分恢复肺动脉瓣的功能。

一期根治手术应尽量缩短开胸至转流的时间,以减少缺氧发作,紫绀严重者不宜吸入纯氧,术中应保持满意的胶体渗透压,并采用改良超滤技术,减少体外循环对机体的损伤,减轻肾脏负担,对转机时间长、术后右心功能差的患儿应尽早使用腹膜透析。注意保护肺功能,辅助呼吸期间患儿宜充分镇静,防治低氧血症、高碳酸血症、酸中毒及电解质紊乱。另外,应注意及时吸痰及肺部物理治疗,争取尽早拔管,减少呼吸机相关性肺炎的发生,加强围术期护理,指导家属合理喂养和防范误吸等意外的发生。

参 考 文 献

- 1 汪曾炜. 法乐四联症//汪曾炜,刘维永,张宝仁. 心脏外科学[M]. 第 1 版,北京:人民军医出版社,2003:878-916.
- 2 Therrien J, Marx GR, Gatzoulis MA. Late problems in tetralogy of Fallot - recognition, management, and prevention[J]. Cardiol Clin, 2002, 20:395-404.
- 3 Ooi A, Moorjani N, Baliulis G, et al. Medium term outcome for infant repair in tetralogy of Fallot: Indicators for timing of surgery[J]. Eur J Cardiothorac Surg, 2006, 30(6):917-922.
- 4 Giannopoulos NM, Chatzis AK, Karros P, et al. Early results after transatrial/transpulmonary repair of tetralogy of fallot [J]. Eur J Cardio - Thorac Surg, 2002, 22:582-586.
- 5 Frigiola A, Redington AN, Cullen FS, et al. Pulmonary regurgitation is an important determinant of right ventricular contractile dysfunction in patients with surgically repaired tetralogy of fallot [J]. Circulation, 2004, 11(0 Suppl II):153-157.