

· 小儿先天性心脏病诊治专题 · 论著 ·

# 两种手术方法对肺动脉闭锁伴室间隔缺损预后影响的探讨



郁夏凤 刘锦纷 董卫

**【摘要】 目的** 对近年来本院实施的肺动脉闭锁伴室间隔缺损(PA/VSD)一期根治术患儿手术方式及右室流出道重建方法进行总结,结合术后院内各项指标进行比较分析;对比同期一期姑息 PA/VSD 手术的术后生存率、并发症等情况,藉此对一期手术方案的选取进行评价。**方法** 本院 2008 年 1 月至 2014 年 3 月施行单纯 PA/VSD 一期根治手术 129 例为根治组,收集患儿性别、手术时年龄、身高、体重、术前经皮氧饱和度、McGoon、Nakata 指数、手术方式、右室流出道重建材料、术中体外循环、主动脉阻断时间、术后置 CICU 时间、住院时间、术后最大正性肌力药物评分、院内并发症及死亡率情况;另外收集本院 120 例 P/VSD 一期姑息手术患儿相应资料作为对比,为姑息组。**结果** 一期根治组早期院内死亡 10 例,病死率 7.8%;术前 McGoon 指数  $1.6 \pm 0.5$ ,体外循环时间  $(130.0 \pm 45.6)$  min;主动脉阻断时间  $(77.2 \pm 23.5)$  min;呼吸机支持时间  $(87.0 \pm 92.8)$  h;住院时间  $(22.6 \pm 11.4)$  d。一期姑息组院内死亡 11 例,病死率 9.2%;McGoon 指数  $1.2 \pm 0.3$ ,体外循环时间  $(89.7 \pm 46.4)$  min;呼吸机支持时间  $(47.4 \pm 50.5)$  h;住院时间  $(18.6 \pm 7.0)$  d;**结论** 术前 McGoon  $\geq 1.2$ ,  $SpO_2 \geq 75\%$  可视为一期根治术的适应证;术中监测 RVP/LVP 比值是预防术后早期院内死亡的重要方法;对于伴有粗大主肺动脉侧支(MAPCAs)的患儿,提倡采取早期根治手术。

**【关键词】** 肺动脉/畸形;室间隔缺损;外科手术;治疗;儿童

**One-stage surgical treatment of pulmonary atresia with ventricular septal defect.** YU Xia-feng, LIU Jin-fen, DONG Wei. Affiliated Shanghai Children's Medical Center, Shanghai Jiao Tong University School of Medicine, Shanghai 200127, China

**【Abstract】 Objective** To summarize the one-stage complete procedures of pulmonary atresia with ventricular septal defect (PA/VSD) in recent years, explore the reconstruction methods of right ventricular outflow tract, make a comparative analysis with index after procedure and compare the situations with others palliative procedures at the same time. **Methods** Retrospective reviews were conducted for 129 cases of one-stage complete procedures from January 2008 to March 2014. The relevant parameters included gender, age, height, weight, preoperative percutaneous oxygen saturation, McGoon index, Nakata index, surgical procedure, reconstruction materials of right ventricular outflow tract, cardiopulmonary bypass (CPB) time, aortic clamping time and hospital stay length and postoperative inotropic score. Comparisons were made with 120 cases of palliative procedures at the same time. **Results** The mortality rate of one-stage complete procedure group was 7.8% and the mortality rate of palliative procedures was 9.2%. Significant inter-group differences existed in McGoon index,  $SpO_2$ , CPB time and ventilation time. Cardiac intensive care unit (CICU), hospitalization duration, CPB time, ACC time and McGoon index were significantly associated with the occurrence of low cardiac output syndrome. **Conclusions** Preoperative McGoon index  $\geq 1.2$ ,  $SpO_2 \geq 75\%$  may become an indication for radical surgery. And monitoring of RVP/LVP ratio prevents early hospital mortality. For concurrent major aortopulmonary collateral artery, early radical surgery should be promoted.

**【Key words】** Pulmonary Artery/AB; Heart Septal Defects, Ventricular; Surgical Procedures, Operative; Therapy; Child

doi:10.3969/j.issn.1671-6353.2016.03.005

基金项目:国家自然科学基金,项目号 81501558

作者单位:上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心心胸外科  
(上海市,200127), E-mail: yuxiafeng\_1986@163.com, 通讯作者:董卫

肺动脉闭锁(pulmonary atresia, PA)伴室间隔缺损(ventricular septal defect, VSD)是一种罕见的紫绀型先天性心脏病,其临床症状的严重程度取决于心

外体动脉支供应肺动脉血流的多少。一般可分为 3 种:动脉导管未闭(patent ductus arteriosus, PDA)及主肺侧支动脉(major aortopulmonary collateral artery, MAPCAs)。另外,近年来可见有关冠状动脉-肺动脉侧支(coronary artery to pulmonary artery colateral arteries, CAPA)单纯存在或与其他类型共同供血的病例报道<sup>[1]</sup>。根据 Castaneda 分类将 PA/VSD 分为四类,第一类:膜性 PA,存在肺总动脉,左右肺动脉发育不良,肺血流动脉导管供应,第二类:肺总动脉短且细小或呈条索状或无 MPA,肺血流由动脉导管供应,左右肺动脉发育不良,第三类:肺血流由动脉导管和 MAPCAs 供应,肺动脉发育不良,第四类:肺血流完全由 MAPCAs 供应,纵隔内无真正的自身肺动脉。早期疏通右心室与肺动脉连续性以及合适的根治或姑息手术,能提供良好的肺动脉血流,并促使右心室和肺动脉的生长发育<sup>[2]</sup>。在外科治疗中,肺血管的解剖和形态很大程度上决定了手术方法和治疗结果<sup>[3]</sup>。现对近年来本院实施的 PA/VSD 一期根治术患儿手术方式及右室流出道重建方法进行总

结,并与同期一期姑息 PA/VSD 手术进行比较,探讨一期手术方案的选择。

材料与方法

一、临床资料

1. 根治组:2008 年 1 月至 2014 年 3 月我们施行单纯 PA/VSD 一期根治手术 129 例,其中男性 67 例,女性 62 例;手术年龄 1 个月至 17 岁,平均年龄(23.2 ± 34.6)个月,术前 McGoon 指数 1.6 ± 0.5;术前经皮氧饱和度(SpO<sub>2</sub>)76.4% ± 8.8%(表 1)。合并畸形主要包括:房间隔缺损、动脉导管未闭、主肺动脉侧支血管(MAPCAs)形成、右室双出口、多发室间隔缺损等。
2. 姑息组(对照组):同期施行 PA/VSD 一期姑息手术 120 例,其中男性 68 例,女性 52 例;手术年龄 10 d 至 16 岁,平均年龄(20.9 ± 28.3)个月,一期姑息术前 McGoon 指数 1.2 ± 0.3;一期姑息术前经皮氧饱和度(SpO<sub>2</sub>)71.8% ± 8.4%(表 1、表 2)。

表 1 PA/VSD 手术患儿术前基本情况(例,%)  
Table 1 Basic pre-operative profiles of PA/VSD children (case number, %)

手术方式	总例数	性别		年龄 (月)	体重 (kg)	身高 (cm)
		男	女			
一期根治术	129	67(51.9%)	62(48.1%)	23.2 ± 34.6	9.6 ± 5.8	76.7 ± 19.9
一期姑息术	120	68(56.7%)	52(43.3%)	20.9 ± 28.3	9.0 ± 5.2	73.9 ± 18.1
术前指标			Castanada 分类			
McGoon	Nakata	SpO <sub>2</sub>	第一类	第二类	第三类	第四类
1.6 ± 0.5	177.0 ± 77.0	76.4 ± 8.8	66(51.2%)	45(34.9%)	18(13.9%)	0(0%)
1.2 ± 0.3	132 ± 26	71.8 ± 8.4	21(17.5%)	78(65.0%)	21(17.5%)	0(0%)

表 2 PA/VSD 一期根治组及一期姑息组术前情况对比  
Table 2 Comparisons of pre-operative status for one-stage PA/VSD radical versus palliative group

项目	身高(cm)	体重(kg)	年龄(月)	术前 SpO <sub>2</sub> (%)	术前 McGoon
一期根治	76.7 ± 19.9	9.6 ± 5.8	23.2 ± 34.6	76.4 ± 8.8	1.6 ± 0.5
一期姑息	74.0 ± 18.1	9.0 ± 5.2	20.9 ± 28.3	71.8 ± 8.4	1.2 ± 0.3
F 值	0.277	0.115	0.977	0.070	5.286
P 值	0.600	0.735	0.324	0.792	0.023
t 值	0.948	0.777	0.480	3.304	7.536
P 值(双侧)	0.345	0.439	0.632	0.001	<0.001

二、手术方法

(一) 一期根治手术

1. VSD 及肺动脉分支处理:首先经右房或右室流出道修补 VSD,再剪开 MPA 后探查左右肺动脉情况,对 LPA 起始部与 MPA 成锐角者,将 MPA 和 LPA 剪开,后壁上下缘直接对缝使 LPA 起始部与 MPA

呈钝角,前壁用心包扩大<sup>[4]</sup>;对 LPA 与 MPA 成角,且均匀性狭窄或 L/RPA 均狭窄者采用两片心包扩大,以减少近远期再狭窄的可能性<sup>[5]</sup>。

2. RVOT 重建:对仅存在 MPA,左、右肺动脉发育不良的患儿,采用心包扩大 MPA 及 RVOT,本组 54 例用自体心包补片扩大;9 例因 MPA 闭锁达 1 ~

2 cm 左右,采用离断 MPA,拖下后壁与右心室(RV)切口做吻合,前壁再用心包补片扩大;7 例用牛心包补片扩大;1 例采用 Homograft 带单瓣补片扩大。

对 MPA 短且细小或呈条索状或无 MPA,肺血流由动脉导管供应,左右肺动脉发育不良的患儿进

行 RVOT 重建;33 例采用 Gore-tex 管道;18 例采用牛颈静脉带瓣管道;3 例因考虑肺血管阻力较高,采用 Gore-tex 管道 + 自体心包做单瓣;1 例采用主动脉 Homograft,三瓣改两瓣管道;1 例采用自体主动脉段(升主动脉)连接 MPA-RV,见表 3。

表 3 根治组 RVOT 重建材料及并发症(例)  
Table 3 RVOT reconstruction materials and complications of one-stage radical group (case number)

项目	RVOT 重建方法										总数
	自体心包 跨瓣扩大	后壁下拉, 前壁扩大	牛心包 跨瓣扩大	Homograft 带单瓣补片	Gore-tex		牛颈静脉 带瓣管道	Homograft 带瓣管道	自体主 动脉段	Gore-tex 管道 + 心包瓣	
n	54	9	7	1	1	33	18	2	1	3	129
死亡	4	1	0	0	0	3	2	0	0	0	10
LCOS	6	1	1	0	0	5	2	0	0	0	15
VSD 留孔	2	1	1	0	0	6	2	0	0	0	12
RVOT 残梗	1	0	0	0	0	1	2	0	0	0	4
PA 远端残梗	1	1	0	0	0	0	1	0	0	0	3
呼吸功能不全	2	0	1	0	0	1	2	0	0	0	6

3. MAPCAs 的处理: 原则为单独供应肺野者行单源化(unifocalization)手术,双重供应肺血者予结扎。本组有 9 例单独供应肺段者行单源化手术,其中 1 例术中将降主动脉发出的 3 根侧支与右肺动脉吻合,术后 2 个月行左侧侧支结扎;8 例双重供应者于术中结扎或术中予镶嵌治疗进行封堵,其中 1 例术后 2 年行心导管检查发现一残留侧支与 PA 有连接,于心内科行侧支封堵;3 例 MAPCAs 较小者作旷置处理。

4. VSD 留孔: 本组有 12 例预先 VSD 留孔,其中 1 例留孔后术中经食管心脏彩超(TEE)检查提示 VSD 分流方向为左向右,再次建立体外循环,阻断主动脉后修补 VSD。4 例停体外循环后 RVP/LVP ≥1.0,在并行体外循环下,阻断上下腔静脉,切开右心房,经三尖瓣在 VSD 补片上开窗 2 ~ 4 mm 后 RVP/LVP 降至 0.5 ~ 0.7。1 例复跳后出现Ⅲ度房室传导阻滞(AVB),予拆除 VSD 补片。

5. 其他: 卵圆孔关闭 87 例,保留 42 例,患儿动脉导管均结扎或离断,多数患儿在中度低温体外循环下手术,2 例因术中回心血流过多而采用深低温停循环技术,停循环时间分别为 17 min 和 22 min。

(二) 一期姑息手术

对年龄小、紫绀重的 22 例患儿施行 B-T 分流术。对年龄小、紫绀重的 7 例患儿施行中央分流术。均采用升主动脉与 MPA 间 Gore-tex 管道连接。对仅存在 MPA,左、右肺动脉发育不良的患儿,26 例采用自体心包补片,3 例采用牛心包补片。对 MPA 短

且细小或呈条索状或无 MPA 的患儿,59 例采用 Gore-tex 管道,3 例采用牛颈静脉管道,详见表 4。

表 4 姑息组 RVOT 重建材料及并发症(例)  
Table 4 RVOT reconstruction materials and complications of one-stage palliative group (case number)

项目	RVOT 重建方法				总数
	自体心包 跨瓣扩大	牛心包 跨瓣扩大	Gore-tex 管道	牛颈静脉 带瓣管道	
n	26	3	59	3	91
死亡	2	1	9	0	12
LCOS	2	1	10	0	13
RVOT 残梗	1	0	3	0	4
呼吸功能不全	0	0	2	0	2

MAPCAs 的处理: 共 22 例合并 MAPCAs,4 例单独供应肺段者行单源化手术;9 例双重供应者于术中结扎,其中 1 例术后当日出现低氧血症,给予松解 MAPCA 后好转;1 例 MAPCAs 术中圈套后 SpO<sub>2</sub> 下降,予保留;8 例因 MAPCAs 细小,作旷置处理。

三、统计学处理

采用 Microsoft Excel 进行数据的录入和管理,SPSS19.0 For Windows 软件进行统计学分析。数据以均数 ± 标准差( $\bar{x} \pm s$ )表示。统计学方法有描述性统计分析、t 检验。 $P < 0.05$  为差异有统计学意义。

结 果

一、根治组治疗结果

1. 早期死亡: 早期死亡 10 例, 死亡率 7.8%。死亡患儿术后均发生低心排综合征, 其中 3 例出现Ⅲ度 AVB, 4 例术后出现多器官功能衰竭, 2 例术后 RVP/LVP=1.0, 予再次补片开窗。

2. 术后并发症: ASD 残余分流 3 例; VSD 残余分流 10 例; RVOT 及肺动脉远端残余梗阻 10 例, 未处理; Ⅲ度 AVB 3 例, 均早期死亡; Ⅱ度 AVB 2 例; 延迟关胸 14 例, 死亡 3 例; 急性肾衰 19 例, 均放置腹膜透析管, 其中 7 例早期死亡; 房性心律失常 5 例, 给予可达龙治疗后好转; 三尖瓣中-重度反流 3 例, 其中 1 例行三尖瓣整形术, 颅内出血 1 例; 膈肌麻痹 4 例, 均行膈肌折叠术; 术后低心排综合征(LCOS)23 例, 其中 8 例于院内死亡, 其余病例经大剂量强心药物治疗后好转; 呼吸功能不全 7 例, 撤机困难或需再插管、呼吸机支持通气 200 h 以上; 肺部感染 9 例; 低氧血症 2 例; 胸腔积液 5 例, 其中 2 例诊断为乳糜胸, 留置胸腔引流管, 保持引流通畅后均好转; 心包填塞 1 例, 因术中 PDA 离断处出血, 术后当天给予床边开胸结扎止血。129 例患儿中, 有 45 例出现不同并发症, 并发症的发生率为 34.9%

3. 术中及术后情况: 体外循环时间(130.0 ± 45.6)min; 主动脉阻断时间(77.2 ± 23.5)min; 呼吸机支持时间(87.0 ± 92.8)h; 术后置 CICU 时间(8.5 ± 5.7)d; 住院时间(22.6 ± 11.4)d; 术后最大正性肌力药物评分(IS)17.1 ± 11.2; 术后经皮氧饱和度(98.5 ± 2.8)%。(计算公式: 正性肌力药物计

(IS):多巴胺 × 1 + 多巴酚丁胺 × 1 + 米力农 × 15 + 肾上腺素 × 100 + 异丙肾上腺素 × 100)

二、姑息组治疗结果

1. 早期死亡: 早期院内死亡 11 例, 死亡率 9.2%, 8 例术后第 1 天出现低心排综合征, 经抢救无效死亡; 2 例术后出现心包填塞, 术后第 1 天死于低心排综合征。1 例术前气管狭窄, 术中予气管重建, 后脱机困难, 死于高碳酸血症, 低心排综合征。

2. 术后并发症: RVOT 残余梗阻 5 例; 术后 LCOS 13 例, 3 例经大剂量强心药物治疗后好转, 10 例死亡; 1 例因室性心律失常于早期死亡; 急性肾衰竭 9 例, 8 例经腹膜透析后好转, 1 例死亡; 膈肌麻痹 1 例, 行膈肌折叠术; 呼吸功能不全 3 例, 120 例中, 有 52 例出现各种并发症, 发生率 43.3%。

3. 术中及术后情况: 体外循环时间(89.7 ± 46.4)min; 呼吸机支持时间(4 ~ 320)h, 平均(47.4 ± 50.5)h; 术后置 CICU 时间 2 ~ 22 d, 平均(5.8 ± 3.0)d; 住院时间 8 ~ 40 d, 平均(18.6 ± 7.0)d; 术后最大正性肌力药物评分 15.0 ± 6.6; 术后经皮氧饱和度(87.0 ± 4.0)%。

三、PA/VSD 一期姑息术后行二期根治术

至 2014 年 3 月, 120 例一期姑息手术患儿中, 49 例行二期根治术, 间隔时间 4 ~ 52 个月, 平均(20.7 ± 12.2)个月, 术前平均 SpO<sub>2</sub>(82.4 ± 7.6)%, 术前 McGoon 值平均 1.6 ± 0.3。死亡 1 例, 病死率 2.0%, 详见表 5。

表 5 PA/VSD 一期根治术及二期根治术后患儿院内情况对比  
Table 5 Comparisons of post-operative in-hospital status for one-stage versus two-stage PA/VSD children

项目	CPB 时间(min)	阻断时间(min)	呼吸机时间(min)	CICU 时间(min)	住院时间(min)	正性肌力药物
一期根治	130 ± 45.6	77.2 ± 23.5	87.1 ± 92.8	8.5 ± 5.7	22.6 ± 11.4	17.1 ± 11.2
二期根治	150.7 ± 73.4	80.0 ± 30.7	72.5 ± 219.4	7.3 ± 10.5	22.4 ± 16.2	15.2 ± 4.0
F 值	4.15	2.107	0.114	0.023	0.196	2.273
P 值	0.044	0.149	0.736	0.879	0.658	0.134
t 值	-1.952	-0.558	0.514	0.816	0.078	1.046
P 值(双侧)	0.053	0.577	0.608	0.416	0.938	0.298

讨 论

PA 合并 VSD 患者肺血流供应处于相对平衡状态, 临床表现多样。因此, 术前要了解肺动脉总干、肺动脉与右心室的连接方式、肺动脉的血供来源、MAPCAs 的起源、走向, 两侧肺动脉发育情况等, 并结合患儿临床表现及体征, 制定最佳手术方案。

一、一期手术适应证

随着心外科技术的不断完善, 越来越多的学者认识到对 PA 伴 VSD 及侧支血管行一期根治术的重要性, 大多数学者认为 McGoon 指数 ≥ 1.2 即可行一期根治术, 年龄最好小于 18 个月, 因为此时肺微血管床的数量尚未受到严重影响, 有利于术后恢复<sup>[6]</sup>。在本组一期根治术患儿中, McGoon 指数 ≥ 1.2 的患儿院内死亡率 5.2%, 明显低于 McGoon 指

数较低的患儿。而年龄方面,大于 18 个月的患儿与小于 18 个月的患儿在院内死亡率及并发症的发生率上比较,无明显差别。而比较一期根治组术前  $\text{SpO}_2$  也能发现,  $\text{SpO}_2 \geq 75\%$  的患儿院内死亡及并发症的发生率等均远低于术前  $\text{SpO}_2 < 75\%$  的患儿。因此,在不存在其他复杂心内结构异常(如 CAVC、TAPVC 等)的情况下,术前  $\text{McGoon} \geq 1.2$ 、 $\text{SpO}_2 \geq 75\%$  可视为一期根治手术的适应证,年龄较大患儿在肺动脉发育情况良好的情况下可施行一期根治术。

## 二、RVP/LVP 测量及 VSD 补片开窗

术中监测右心室/左心室(RV/LV)收缩峰压比值,是预防术后早期院内死亡的重要方法,根治术后  $\text{RVP/LVP} > 0.8$  是早期病死率高的影响因素,如  $\text{RVP/LVP}$  比值  $> 0.8$ ,需再次打开修补好的室间隔缺损。术毕  $\text{RVP/LVP} < 0.8$  是安全的,  $< 0.65$  则死亡率明显降低。国外有学者认为,对于 PA 伴 VSD 患者,若肺血管床发育不良,室缺补片预开窗处理可以有效降低右心室压力,而对于术前肺动脉发育较好的患儿,无需预开窗,术后监测  $\text{RVP/LVP}$  比值既可<sup>[7]</sup>。本研究一期根治组中共 12 例预先 VSD 开窗,17 例术中测量  $\text{RVP/LVP}$ ,13 例  $< 0.8$ ,4 例停体外循环后  $\text{RVP/LVP} \geq 0.8$ ,在平行循环下,VSD 补片上开窗 2~4 mm 后, $\text{RVP/LVP}$  降至 0.5~0.7,院内情况满意。窗口直径一般为 4 mm,根据右心室压力的高低,窗口大小略作调整。文献报道预先开窗死亡率低,术后开窗死亡率高<sup>[7]</sup>。但本组术后开窗病例均存活,远期生存质量有待进一步随访。

## 三、MAPCAS 的处理

MAPCAS 的外科处理原则是单独支配肺段的侧支应进行单源化以避免肺梗塞,双重供应的侧支予以关闭避免肺充血。由于单源化技术难度大,本院对选择性病例进行单源化手术。另外,围手术期镶嵌(Hybrid)治疗技术近年来也得到开展,该技术不仅可以简化、完善手术程序,还可提高合并较多 MAPCAs 的 PA 患儿总体治疗效果。根治术前行选择性侧支血管造影发现与固有肺动脉有交通的 MAPCAs,可先行 MAPCAs 栓堵,再行根治手术。对技术上无法栓堵的 MAPCAs,可留置导丝以利手术中识别和游离结扎。对少数因 MAPCAs 供血过多术前没有发现而术后引起充血性心衰或肺部损伤者,术后侧支封堵术可明显改善心肺功能,是外科矫治术后重要的挽救手段。本组病例中,镶嵌手术后患儿情况满意,而出院后情况还有待进一步随访。

## 四、术中 RVOT 重建处理

右室流出道的重建是肺动脉闭锁一期根治术的关键环节,可根据患儿主肺动脉及肺动脉分支情况选择补片扩大及管道重建两种途径。

跨肺动脉瓣环补片扩大:单纯跨肺动脉瓣环补片在解除右室流出道梗阻的同时,也产生了肺动脉瓣关闭不全和反流,造成右心室容量负荷增加,严重者会导致右心功能不全及心律失常等并发症<sup>[8]</sup>。相比其他补片,自体心包补片有明显优势:①源于患者自身,无抗原性;②自体组织易于获得,无需额外成本;③有弹性,可以自我塑形,结构致密,止血操作相对简单;④自体心包补片的远期效果较好<sup>[9]</sup>。而对于肺血管阻力较高的患儿,避免肺动脉瓣反流的方法就是应用同种血管带瓣补片或在跨瓣环补片的基础上加用心包片制成单瓣,有报道术后超声心动图显示在跨瓣环补片上加用心包片制单瓣的方法,其抗反流效果比带瓣同种血管补片差<sup>[10]</sup>。

管道重建:包括 Gore-tex 管道、同种带瓣管道(Homograft)、牛颈静脉带瓣管道等。对 MPA 短且细小或呈条索状或无 MPA 的患儿,无法通过跨瓣环补片重建 RVOT,必须使用管道重建。较理想的材料是组织相容性好、血流动力学性能好、取材容易、大小易匹配。其中因组织相容性原因首选为同种带瓣管道,而牛颈静脉带瓣管道较之于同种带瓣管道的优点为:来源丰富、管径多样、韧性好,适于吻合,其瓣膜对抗反流作用也很明显;但术后管道再狭窄的概率较高。可能是由于异体、异种组织的内皮细胞等引起免疫反应导致管道缩小和退化,甚至 ABO 血型系统不相容也会影响到异体组织管道的钙化、退化<sup>[11,12]</sup>。Gore-tex 管道是运用最广泛的 RVOT 重建材料,其优点是管径多样易控制、剪裁方便、数量保障。而肺动脉瓣膜的缺失同样会引起反流,术后右心功能下降,但在术后死亡率方面 Gore-tex 管道与带瓣管道无明显差异。

## 五、并发症的预防及处理

术后心律失常是常见并发症之一。本组最为严重、病死率最高的并发症为Ⅲ度 AVB(发生 2 例,均于院内死亡),不同先心病的发生率不同,心脏畸形越复杂,发生率越高。因 PA/VSD 一期根治术中需要修补 VSD,且由于复杂心脏畸形患儿的心脏传导系统变异较大,因此术中损伤心脏传导束的情况也较易发生。一旦出现Ⅲ度 AVB 后,多预后不佳。因此,术后心律失常的重点应放在预防上:①术前应行心电图检查,排除术前心律失常;②术中仔细操作,尽量避免损伤传导束,一旦发现应拆除 VSD 补

片或术中置临时起搏器;③术后起搏治疗,同时给予 $\beta$ 受体兴奋剂及肾上腺激素类药物,增加心输出量,并帮助心肌组织消除水肿。

术后呼吸功能不全也是较常发生的并发症,将术后呼吸机支持时间超过 200 h 及撤机困难、反复插管的患儿归为呼吸功能不全,最常见因为气管狭窄。先天性心脏病伴气管狭窄术前诊断易被忽略,治疗棘手,疗效不十分满意,近远期病死率约 7%~45%<sup>[13]</sup>。本院 2001 年至 2005 年收治 7 808 例先天性心脏病患儿,其中气管狭窄的发生率为 0.48%<sup>[14]</sup>。本研究两组患儿中存在术后脱机困难 8 例,平均呼吸机支持时间( $326.1 \pm 126.5$ )h,8 例存在不同程度气管狭窄及气道受压情况。另有 1 例术后脱机困难,于术后 3 周死于高碳酸血症。两组有 26 例术前经 CT 及 MRI 诊断存在气管狭窄。术后呼吸机支持天数及住 C ICU 时间均有不同程度增加。因气管狭窄对患儿术后生存及恢复有很大影响,所以术前要重视这类患儿的筛选,除仔细询问病史外,如心导管造影术、心脏 MRI、CT 检查时发现畸形,应及时行气管三维重建和纤维支气管镜检查,以提供诊断依据和判断是否需要外科治疗。

## 六、手术注意事项

1. 术前  $\text{McGoan} \geq 1.2$ ,  $\text{SpO}_2 \geq 75\%$  可视为一期根治术的适应证,而年龄较大患儿在肺动脉发育情况良好的情况下也可施行一期根治术。

2. 右室流出道重建补片材料可优先选择自体心包补片,如术前考虑肺血管阻力较高,可考虑同种带瓣补片及 Gore-tex 补片 + 自体心包制带瓣。而右室流出道重建管道材料的选择:对于年龄较大患儿(>4 岁),且材料来源能保证的情况下,可优先考虑同种带瓣管道;对于年龄较小患儿或无同种管道来源,可选择牛颈静脉带瓣管道,但其瓣膜的远期效果仍有待验证。Gore-tex 管道有其优越性与利用价值。

3. 术中监测 RVP/LVP 比值是预防术后早期院内死亡的重要方法,术毕  $\text{RVP/LVP} < 0.8$  是安全的,如  $> 0.8$  应选择 VSD 补片开窗。如术前肺血管发育不理想应预先开窗,且预先开窗在患儿预后方面优于术后开窗。

4. 对于伴有 MAPCAs 的患儿,提倡早期根治,原则为单独支配肺段的侧支应进行单源化,双重供应的侧支应予以关闭,细小侧支可行旷置,另围手术期镶嵌治疗技术可以简化完善手术程序,提高合并较多 MAPCAs 的 PA 患儿总体治疗效果。

5. 针对术后心律失常及 LCOS 等并发症,重点应放在预防上,并加强监护,早期发现,早期治疗<sup>[15,16]</sup>。

## 参考文献

- 1 Lin JH, Huang LJ, Jiang ShL. Coronary artery to pulmonary artery lateral arteries in pulmonary atresia with ventricular septal defect [J]. Chinese Journal of Radiology, 2003. 37 (4):384-385.
- 2 Cho JM, Puga FJ, Danielson GK, et al. Early and long-term results of the surgical treatment of tetralogy of Fallot with pulmonary atresia, with or without major aortopulmonary collateral arteries [J]. J Thoracic Cardiovasc Surg, 2002, 124:70-81.
- 3 Tchervenkov CI, Roy N. Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: Pulmonary Atresia-Ventricular Septal Defect [J]. Ann Thorac Surg, 2000, 69:S97-105.
- 4 Chowdhury UK, Agarwal S, Kothari SS, et al. Alternative approach for angioplasty of stenosed left pulmonary artery following intracardiac repair of tetralogy of Fallot [J]. Heart, Lung and Circulation, 2002, 11:121-125.
- 5 Faidutti B, Christenson JT, Beghetti M, et al. How to diminish reoperation rates after initial repair of tetralogy of Fallot Ann Thorac Surg 2002, 73:96-101.
- 6 郑景浩, 刘锦纷, 苏肇伉, 等. 小儿法乐四联症伴肺动脉闭锁一期根治术 [J]. 中华胸心血管外科杂志, 2002, 18:342-345.
- 7 Audrey C, Marshall BA, Love PL, et al. Staged repair of tetralogy of fallot and diminutive pulmonary arteries with a fenestrated ventricular septal defect patch [J]. J thorac cardio-vasc surg, 2003, 126(6):1427-1433.
- 8 Jonsson H, Ivert T, Jonasson R, et al. Work capacity and central hemodynamics thirteen to twenty-six years after repair of tetralogy of Fallot [J]. J Thorac Cardiovasc Surg, 1995, 110:416-426.
- 9 Schlichter AJ, Kreutzer C, Mayorquim RC, et al. Five to fifteen-year follow-up of fresh autologous pericardial valved conduits [J]. J Thorac Cardiovasc Surg, 2000, 119(5):869-879.
- 10 何建国, 程克正, 郭建华, 等. 超声心动图评价同种主动脉重建法乐氏四联症右室流出道的近期疗效 [J]. 中国循环杂志, 1994, 9:336-337.
- 11 Wells WJ, Arroyo H Jr, Bremner RM, et al. Homograft conduit failure in infants is not due to somatic outgrowth [J]. J Thorac Cardiovasc Surg, 2002, 124(1):88-96.
- 12 Clarke DR, Campbell DN, Hayward AR, et al. Degeneration of aortic valve allografts in young (下转第 245 页)