

· 小儿先天性心脏病诊治专题 · 论著 ·

# 心下型完全性肺静脉异位引流亚急诊手术效果分析



王 静 曹 清 李 奋 王文峰

**【摘要】 目的** 探讨心下型完全性肺静脉异位引流亚急诊手术的治疗效果。**方法** 2013 年 6 月至 2016 年 1 月我们收治心下型完全性肺静脉异位引流行亚急诊手术患儿 20 例,分析患儿体外循环时间、主动脉阻断时间、术后监护时间、住院时间、早中期心超随访等临床资料特点,总结此类疾病患儿手术经验及中短期疗效。**结果** 行亚急诊手术患儿年龄 28 ~ 133 d,平均年龄  $(50.55 \pm 28.64)$  d,体重 2.9 ~ 6.3 kg,平均体重  $(3.66 \pm 0.81)$  kg,患儿于确诊后 2 ~ 5 d 内在低温体外循环下切断垂直静脉,行汇总静脉与双心房或右心房侧侧吻合及心内畸形矫正手术,术中体外循环时间平均为  $(89.70 \pm 19.40)$  min,主动脉阻断时间平均  $(51.20 \pm 11.39)$  min,其中 9 例行延迟关胸术,术后监护时间为  $(6.95 \pm 2.70)$  d,总住院时间约  $(19.70 \pm 5.20)$  d,术后无死亡病例,仅 1 例出现肺静脉狭窄,1 例合并Ⅲ度房室传导阻滞,其余患儿随访 4 个月至 3 年,术后汇总静脉与心房吻合口流速小于 2.0 m/s,远期无肺静脉梗阻出现。**结论** 心下型完全性肺静脉异位引流行亚急诊手术可获得良好的早中期疗效。

**【关键词】** 肺静脉;急诊处理;外科手术;随访研究

**Follow-up of sub-emergency surgical therapy of infracardiac total anomalous pulmonary venous connection.** WANG Jing, CAO Qing, LI Fen, et al. Affiliated Shanghai Children's Medical Center, Shanghai Jiao Tong University School of Medicine, Shanghai 200127, China

**【Abstract】 Objective** To explore the early to mid-term follow-up outcomes after sub-emergency surgical therapy of infracardiac total anomalous pulmonary venous connection (TAPVC). **Methods** Twenty-two patients with infracardiac TAPVC undergoing sub-emergency surgical repair from June 2013 to January 2016 were reviewed. Mean bypass time, mean aortic cross-clamp time, monitoring time, hospitalization duration and post-operative echocardiogram were analyzed. **Results** All patients were operated between 2 to 5 days after diagnosis. The mean age was  $(50.55 \pm 28.64)$  days and mean body weight  $(3.66 \pm 0.81)$  kg. And the mean bypass time was  $(89.70 \pm 19.40)$  min and mean aortic cross-clamp time  $(51.86 \pm 11.39)$  min. Among them, 9 cases had delayed sternal closure. Total monitoring time was  $(6.95 \pm 2.70)$  days and hospitalization time  $(19.70 \pm 5.20)$  days. Only 1 patient developed pulmonary vein stenosis while other patients without pulmonary venous obstruction were followed up from 4 months to 3 years. **Conclusions** Sub-emergency surgical treatment of infracardiac TAPVC is safe and has satisfactory outcomes.

**【Key words】** Pulmonary Veins; Emergency Treatment; Surgical Procedures, Operative; Follow-Up Studies

心下型完全性肺静脉异位引流(total anomalous pulmonary venous connection, TAPVC)临床较少见,发病率在先天性心脏病中不到 1%<sup>[1]</sup>。多数患儿在早期即出现气促、发绀、多汗、喂养困难、肺部感染等,需尽早手术,其中因心下型 TAPVC 合并肺静脉梗阻的比率较高,常需急诊手术。但此类患儿较多合并感染、肺不张、呼吸衰竭、代谢性酸中毒、高胆红

素血症等,导致急诊手术施行困难。有学者认为危重先心病患儿在感染得到控制、内环境紊乱得以纠正后,手术可能会降低病死率<sup>[2-4]</sup>。现总结近年来 TAPVC 患儿在纠酸、抗感染治疗后行亚急诊手术的经验及预后,供临床医生参考。

## 材料与方

### 一、临床资料

2013 年 6 月至 2016 年 1 月本院心胸外科收治心下型 TAPVC 患儿共 20 例,年龄 28 ~ 133 d,平均

年龄( $50.55 \pm 28.64$ ) d, 体重  $2.9 \sim 6.3$  kg, 平均体重( $3.66 \pm 0.81$ ) kg, 20 例均出生后出现不同程度气促、紫绀, 入院时血氧饱和度为 65%~84%。均行心脏彩超及增强 CT 检查明确为心下型 TAPVC, 20 例均存在不同程度肺动脉高压(15 例为重度, 压差  $\geq 70$  mm Hg, 5 例为中度肺动脉高压), 伴不同程度心内畸形, 如房间隔缺损或卵圆孔未闭、动脉导管未闭、三尖瓣中重度反流等, 术前均合并不同程度上呼吸道感染、肺炎、酸中毒, 或呼吸衰竭、心力衰竭等并发症。

## 二、方法

1. 术前准备: 完善术前检查, 予多巴胺、多巴酚丁胺改善心功能, 广谱抗生素治疗肺部感染, 机械通气改善缺氧、纠酸、限制性补液纠正内环境紊乱等治疗, 于 2~5 d 内行亚急诊手术。

2. 手术方法: 采取气管插管静脉复合麻醉, 做胸骨正中切口, 锯开胸骨, 留取心包, 以 2.5% 的戊二醛固定备用。右心耳和升主动脉缝荷包线, 经右心耳注入肝素, 升主动脉和右心耳分别插管, 建立体外循环。在体外循环下, 下腔插管, 置上下腔控制带。阻断升主动脉, 根部注入心肌保护液, 心脏停跳, 术中探查 4 根肺静脉及其汇总静脉是否向下经垂直静脉穿膈肌回流到下腔静脉。做右房竖切口, 切开房间隔至左房。切断并缝合垂直静脉, 切开将汇总静脉与左房底连同部分右房后壁行侧侧吻合, 部分患儿采用汇总静脉与右房吻合。用心包片连缝关闭 ASD、结扎 PDA, 并将左房扩大。补片上开口用另一块心包补片关闭右房切口。心内排气, 开放主动脉阻断钳。连续缝合心脏切口。心脏自动复跳, 复跳后心律为窦性心律, 术后食管超声监测肺静脉流速。停体外循环, 血压稳定, 分别拔除上、下腔静脉插管和升主动脉插管, 静脉滴注鱼精蛋白。置入纵膈左胸引流管, 检查各切口, 无明显出血点后, 关胸。本组有 9 例患儿延迟关胸。

## 结 果

### 一、术后早期分析

20 例行亚急诊手术患儿手术顺利, 体外循环时间( $89.70 \pm 19.40$ ) min, 主动脉阻断时间( $51.20 \pm 11.39$ ) min, 所有病例术后食管心脏超声检查未见明显吻合口梗阻, 1 例术后并发Ⅲ度房室传导阻滞, 于术后第 12 天安装起搏器, 后起搏心律正常出院。所有病例术后 3 d 床旁心脏超声检查提示吻合口回

流速度小于  $1.96$  m/s。9 例因术后心脏膨胀, 分别于术后第 3 至 4 天行延迟关胸手术。术后监护时间  $4 \sim 12$  d, 平均( $6.95 \pm 2.70$ ) d, 总住院时间  $12 \sim 35$  d, 平均( $19.70 \pm 5.20$ ) d。

### 二、术后中期随访

全组病例均获随访, 时间术后 3 个月至 3 年。术后 3 个月复查时, 患儿心功能改善, 喂养改善, 无气促、紫绀、多汗等现象, 无反复呼吸道感染, 胸部 X 线检查提示心影较术前缩小, 肺野干净, 20 例中无一例死亡。术后 6 个月心脏超声心动图显示心功能明显改善, 房间隔修补处或动脉导管结扎处无残余分流, 大部分患儿肺动脉高压有所恢复, 19 例吻合口血流通畅, 1 例术后 6 个月出现右肺静脉梗阻, 流速由  $2.08$  m/s 渐增加至  $2.86$  m/s, 压差 33 mmHg, 于 10 个月后进行肺静脉狭窄手术, 术中发现纤维条索形成, 切除纤维条索, 采取 Sutureless 法解除梗阻<sup>[5]</sup>, 术后恢复顺利, 二次手术后 6 个月内未再发生吻合口梗阻。此外, 部分病例随访 3 年均未发生吻合口梗阻等严重并发症, 患儿生长发育追赶良好。

## 讨 论

心下型 TAPVC 发病率低, 其结构异常总肺静脉最常见回流部位是门静脉和静脉导管, 其次是下腔静脉、左侧肝静脉和胃静脉<sup>[1]</sup>。由于肺静脉回流途径迂回狭长, 多数伴有肺静脉回流梗阻, 如不及早进行手术, 多数患儿死于缺氧、酸中毒、心力衰竭等, 早期病死率极高。研究显示对于汇总静脉严重梗阻者内科治疗效果欠佳, 其解决之道为尽早手术, 但因部分患儿可能发生严重并发症而耽误手术<sup>[6]</sup>。

对于手术时间的界定, 临床一般认为, 急诊手术指确诊或接诊后预计 24 h 内必须实施的手术, 亚急诊手术指确诊或接诊后经适当治疗后病情趋于稳定或症状缓解, 完善术前检查后需尽快实施的手术, 一般不超过  $7 \sim 10$  d<sup>[7]</sup>。苏肇伉等<sup>[8]</sup>研究显示危重型婴幼儿先天性心脏病在明确诊断 48 h 内进行手术, 可大大降低死亡率。而 Hörer 等<sup>[9]</sup>对完全性肺静脉异位引流患儿(包括心下型)术后远期随访发现, 新生儿期接受急诊手术可能是术后发生肺静脉梗阻, 且需进行二次手术的危险因素。袁峰等<sup>[10]</sup>随访了 5 kg 以下患儿肺静脉异位引流后发生梗阻的比率, 推测术后梗阻的发生可能与年龄小及低体重有关。故在明确诊断的同时将危重患儿予以术前治疗, 使机体处于较为稳定状态, 或者度过新生儿期后进行

亚急诊手术,对降低病死率及改善预后是否会产生较严重的影响?我们对心下型 TAPVC 患儿行亚急诊手术的效果及预后研究结果提示,在明确诊断后的 2~5 d 左右,患儿机体稳定后进行亚急诊手术可取得良好的效果,手术时本组患儿年龄多为 1.5 月龄大小。我们认为患儿 1.5 月大时选择手术,中早期疗效较好。本组病例除 1 例发生吻合口梗阻外,其余均无严重并发症。

在手术方法的选择上,彭永宣等<sup>[11]</sup>研究显示心下型完全性肺静脉异位引流,术中肺静脉共汇与双侧心房或右心房后壁吻合的病例术后效果良好。故本组患儿术中切断并缝合垂直静脉后,多选择此种术式进行肺静脉共汇与心房壁吻合,术后顺利脱离体外循环、机械通气,早期随访未发现汇总静脉吻合口或左右肺静脉分支狭窄,大部分患儿中期随访心脏超声未显示肺静脉狭窄、梗阻。

心下型完全性肺静脉异位引流手术后梗阻多数在术后 6 个月内发生,再次手术病死率较高<sup>[12-13]</sup>。本组患儿中 1 例术后 6 个月出现右肺静脉狭窄、梗阻,术中探查发现为肺静脉开口纤维增生所致,二次手术效果良好,未出现死亡病例。此外,心下型 TAPVC 手术患儿通常为小年龄、低体重儿,术后处理上应针对此年龄段的相应特点,予以限制液体、营养支持、降低肺高压、改善心功能等治疗可能对监护时间、住院时间的缩短产生正向影响<sup>[14-15]</sup>。

通过对 20 例亚急诊手术治疗疗效分析可以看出,对患儿 CT 及心脏超声明确诊断为心下型 TAPVC 的病例,于初步治疗稳定病情后,在 2~5 d 内行亚急诊手术,手术方法采用切断垂直静脉、肺静脉共汇与双侧心房或右心房壁吻合术式,必要时延迟关胸,术后予监护、对症支持治疗等,中短期疗效较好,但 5~10 年至更远期的预后尚需进一步观察,此外,本研究病例较少,有待未来收集更多病例分析其临床诊疗特点,进行统计学分析,以指导手术治疗。

# 参 考 文 献

- 1 Van Son JAM, Hamsch J, Kinzel P, et al. Urgency of operation in infracardiac total anomalous pulmonary venous connection[J]. Ann Thorac Surg, 2000, 70: 128-130.
- 2 Yun T J, Al-Radi OO, Adatia I, et al. Contemporary management of right atrial isomerism: effect of evolving therapeutic strategies[J]. J Thorac Cardiovasc Surg, 2006, 131 (5): 1108-1113.
- 3 Karamlou T, Gurofsky R, Al SE, et al. Factors associated with

- mortality and reoperation in 377 children with total anomalous pulmonary venous connection [J]. Circulation, 2007, 115 (12): 1591-1598.
- 4 周悦航, 吴春. 体重 5 kg 以下患儿完全性肺静脉异位引流患儿的外科治疗. 临床小儿外科杂志 [J], 2013, 12 (5): 421-423.
- 5 Yanagawa B, Alghamdi AA, Dragulescu A, et al. Primary sutureless repair for "simple" total anomalous pulmonary venous connection: Midterm results in a single institution [J]. J Thorac Cardiovasc Surg, 2011, 141 (6): 1346-1354.
- 6 Caspi J, Pettitt TW, Fontenot EE, et al. The beneficial hemodynamic effects of selective patient vertical vein following repair of obstructed total anomalous pulmonary venous drainage in infants [J]. Eur J Cardiothorac Surg, 2001 Oct; 20 (4): 830-834.
- 7 崔虎军, 孙善权, 黄萍, 等. 危重婴幼儿先天性心脏病的急诊外科治疗 [J]. 中华外科杂志, 2010, 48 (7): 556-558.
- 8 苏肇伉, 史珍英, 孙爱敏, 等. 小婴儿危重先天性心脏病的急诊手术 [J]; 中华小儿外科杂志, 1998, (5): 260-262.
- 9 Hörer J, Neuray C, Vogt M, et al. What to expect a repair of total anomalous pulmonary venous connection: data from 193 patients and 2902 patient years [J]. Eur J Cardiothoracic Surg, 2013, 44 (5): 800-807.
- 10 袁峰, 李晓峰, 柏松, 等. 体重 5 kg 以下完全性肺静脉异位引流患儿的外科治疗 [J]. 临床小儿外科杂志, 2011, 10 (3): 184-186.
- 11 彭永宣, 鲁亚南, 吴昊, 等. 双侧心房或右心房吻合治疗心下型完全性肺静脉异位引流的临床研究 [J]. 中华临床医师杂志 (电子版), 2012, 6 (22) 7057-7080.
- 12 Michielon G, Di Donato RM, Pasquini L, et al. Total anomalous pulmonary venous connection: Long-term appraisal with evolving technical solutions [J]. Eur J Cardiothorac Surg, 2002 Aug; 22 (2): 184-191.
- 13 Ricci M, Elliott M, Cohen GA, et al. Management of pulmonary venous obstruction after correction of TAPVC: Risk factors for adverse outcome [J]. Eur J Cardiothorac Surg, 2003 Jul; 24 (1): 28-36.
- 14 Cui HJ, Chen XX, Ma L, et al. Surgical treatment of total anomalous pulmonary venous connection under 6 months of age [J]. Zhonghua Wai Ke Za Zhi. 2016 Apr; 54 (4): 276-280.
- 15 Zhao K, Wang H, Wang Z, et al. Early-and intermediate-term results of surgical correction in 122 patients with total anomalous pulmonary venous connection and biventricular physiology [J]. J Cardiothorac Surg. 2015 Nov 24; 10: 172.

(收稿日期: 2016-01-02)

(本文编辑: 刘平波 王爱莲)