

· 专题 · 先天性心脏病诊疗进展 ·

完全性肺静脉异位引流伴梗阻的
治疗效果探讨

全文二维码

应力阳 刘喜旺 俞建根 李建华 张泽伟 舒强

浙江大学医学院附属儿童医院心脏外科 国家儿童健康与疾病临床医学研究中心, 杭州 310052

通信作者: 舒强, Email: shuqiang@zju.edu.cn

【摘要】 目的 评估完全性肺静脉异位引流(total anomalous pulmonary venous connection, TAPVC)伴梗阻的治疗效果。**方法** 回顾性分析 2010 年 1 月至 2019 年 12 月浙江大学医学院附属儿童医院收治的 189 例 TAPVC 且接受手术治疗的患儿临床资料,其中 TAPVC 合并梗阻(梗阻组)36 例,TAPVC 未合并梗阻(非梗阻组)153 例;梗阻组中,男 20 例,女 16 例;年龄 1~140 (29.1 ± 28.7)d;手术时体质量 $2.4 \sim 6.5$ (3.6 ± 0.9)kg。根据术后是否死亡,将梗阻组 36 例进一步分为梗阻死亡组(5 例)和梗阻生存组(31 例);比较两组术前血液乳酸水平、术前左室舒张末期容积指数、体外循环时间、术后机械通气时间,以及术后体外膜肺氧合(extracorporeal membrane oxygenation, ECMO)支持、延迟关胸、多功能脏器衰竭、腹膜透析、心律失常、术后肺高压危象以及肺静脉梗阻的人数比例。**结果** 梗阻组与非梗阻组年龄分别为(29.1 ± 28.7)d 和(98.3 ± 121.6)d;体重分别为(3.6 ± 0.9)kg 和(5.1 ± 3.4)kg;新生儿占比分别为 58.3% (21/36)和 20.9% (32/153);术后肺静脉入左房流速分别为(1.4 ± 0.5) m/s 和(1.1 ± 0.4) m/s;延迟关胸例数分别为 15 例(15/36, 41.6%)和 10 例(10/153, 6.5%);死亡例数分别为 5 例(5/36, 13.9%)和 10 例(10/153, 6.5%);两组年龄、体重、新生儿占比、术后肺静脉入左房流速、延迟关胸占比和死亡率差异均有统计学意义($P < 0.05$)。梗阻死亡组与梗阻生存组的术前血液乳酸分别为(6.7 ± 3.8) mmol/L 和(2.5 ± 1.2) mmol/L;左室舒张末期容积指数分别为(27.1 ± 19.5) mL/m² 和(29.2 ± 16.8) mL/m²;体外循环时间分别为(216.3 ± 64.3) min 和(159.3 ± 73.4) min;术后机械通气时间分别为(17.5 ± 13.5) d 和(4.8 ± 5.2) d;行 ECMO 支持例数分别为 3 例和 1 例;延迟关胸例数分别为 4 例和 11 例;多脏器功能衰竭例数分别为 3 例和 0 例;腹膜透析例数分别为 4 例和 16 例;心律失常例数分别为 2 例和 3 例;术后肺高压危象例数分别为 3 例和 1 例;肺静脉梗阻例数分别为 2 例和 4 例;两组术前血液乳酸水平、体外循环时间、术后机械通气时间、ECMO 支持、多功能脏器衰竭及术后肺高压危象差异均有统计学意义($P < 0.05$)。生存患儿随访 6 个月无一例出现肺静脉梗阻。**结论** 完全性肺静脉异位引流伴梗阻患儿手术死亡率高,术中可应用各种技术扩大吻合口,早期死亡与多脏器功能衰竭有关,围手术期应用 ECMO、延迟关胸及腹膜透析能降低病死率,中远期死亡与肺静脉梗阻有关。

【关键词】 肺静脉;急诊处理;外科手术;儿童**基金项目:**浙江省自然科学基金(LY20H150012);浙江省医药卫生重大科技计划(WKJ-ZJ-1523)

DOI:10.3760/cma.j.cn101785-202204072-005

Treatment of complete anomalous pulmonary venous drainage with obstruction

Ying Liyang, Liu Xi Wang, Yu Jian Gen, Li Jian Hua, Zhang Ze Wei, Shu Qiang

Department of Cardiac Surgery, Children's Hospital, Zhejiang University School of Medicine, National Clinical Research Center For Children's Health, Hangzhou 310052, China

Corresponding author: Shu Qiang, Email: shuqiang@zju.edu.cn

【Abstract】 Objective To summarize and evaluate the therapeutic effect of total anomalous pulmonary venous drainage with obstruction. **Methods** The clinical data of 189 children treated with TAPVC surgery in Children's Hospital Affiliated to Zhejiang University School of Medicine from January 2010 to December 2019 were retrospectively analyzed, including 36 cases in the obstruction group and 153 cases in the non-obstruction

group. The obstruction group contained 20 males and 16 females with age $1 \sim 140$ (29.1 ± 28.7) d and body weight at the time of operation $2.4 \sim 6.5$ (3.6 ± 0.9) kg. According to the postoperative death, the patients were further divided into the obstruction death group (5 cases) and the obstruction survival group (31 cases). Compare two groups of preoperative lactic acid levels, preoperative left ventricular end-diastolic volume index, extracorporeal circulation time, postoperative mechanical ventilation time, postoperative Extracorporeal Membrane Oxygenation (ECMO) support cases, delayed chest closure cases, multifunctional organ failure cases, peritoneal dialysis cases, arrhythmia cases, postoperative pulmonary hypertension crisis cases and pulmonary venous obstruction cases. 35 cases were done with the vertical veins ligation and establishment of the connection between pulmonary vein and left atrium, without sutureless technique of pericardium in situ. **Results** Comparing the obstruction group and the non-obstruction group, ages were (29.1 ± 28.7) vs. (98.3 ± 121.6) days, body weight (3.6 ± 0.9) vs. (5.1 ± 3.4) kg, neonatal cases 21 (58.3%) vs. 32 (20.9%), pulmonary venous velocity (1.4 ± 0.5) vs. (1.1 ± 0.4) m/s, delayed chest closure cases 15 (41.6%) vs. 10 (6.5%), death cases 5 (13.9%) vs. 10 (6.5%). There were statistically significant differences in age, body weight, neonatal proportion, pulmonary venous velocity, delayed chest closure and death between the two groups ($P < 0.05$). Comparing the obstruction death group and the obstruction survival group, lactic acid levels were (6.7 ± 3.8) vs. (2.5 ± 1.2) mmol/L, left ventricular end-diastolic volume indices (27.1 ± 19.5) vs. (29.2 ± 16.8) mL/m², extracorporeal circulation time (216.3 ± 64.3) vs. (159.3 ± 73.4) mins, postoperative mechanical ventilation time (17.5 ± 13.5) vs. (4.8 ± 5.2) d, ECMO support cases 3 (60%) vs. 1 (3.2%), delayed chest closure cases 4 (80%) vs. 11 (35.5%), multifunctional organ failure cases 3 (60%) vs. 0, peritoneal dialysis cases 4 (80%) vs. 16 (51.6%), arrhythmia 2 (40%) vs. 3 (9.7%), pulmonary hypertension crisis cases 3 (60%) vs. 1 (3.2%), pulmonary venous obstruction cases 2 (40%) vs. 4 (12.9%) respectively. There were statistically significant differences in preoperative lactic acid, extracorporeal circulation time, postoperative mechanical ventilation time, ECMO support cases, multifunctional organ failure cases and postoperative pulmonary hypertension crisis cases between the two groups ($P < 0.05$). No pulmonary vein obstruction was found in the surviving children after 6 months of follow-up. **Conclusion** The operative mortality of children with complete pulmonary vein obstruction was high. Various techniques were used to expand the anastomosis during the operation. The early death was related to multiple organ failure and the perioperative application of ECMO, delayed chest closure and peritoneal dialysis can reduce the mortality. Pulmonary vein obstruction induced to the medium and long-term death.

[Key words] Pulmonary Veins; Emergency Treatment; Surgical Procedures, Operative; Child

Fund program: Zhejiang Natural Science Grant (LY20H150012); Zhejiang Medical and Health Science & Technology Plan (WKJ-ZJ-1523)

DOI:10.3760/cma.j.cn101785-202204072-005

完全性肺静脉异位引流(total anomalous pulmonary venous connection, TAPVC)是一种少见的复杂紫绀型先天性心脏病,发病率约为1/15 000,仅占先天性心脏病患儿的1%~3%^[1]。TAPVC伴梗阻患儿多存在急性左心衰、急性肺水肿以及严重的低氧血症,需急诊手术治疗才能缓解症状。目前TAPVC伴梗阻的手术治疗仍是先天性心脏病外科治疗的一个挑战。本研究对接受手术治疗的TAPVC患儿围术期临床资料(包括性别、手术年龄、术前状态、手术方式、术后转归等)进行回顾性分析,评估TAPVC伴梗阻的治疗效果。

资料与方法

一、一般资料

本研究为回顾性研究,选取浙江大学医学院附属儿童医院2010年1月至2019年12月收治的TAPVC且接受手术治疗的患儿共189例为研究对象,其中TAPVC合并梗阻36例(梗阻组),TAPVC未合并梗阻153例(非梗阻组)。TAPVC诊断标准:患儿有紫绀症状,部分患儿出现呼吸困难,体检胸骨左缘第二肋间可闻及2~3级收缩期杂音,心脏彩超及CT血管成像提示4根肺静脉均回流至右心房。TAPVC合并梗阻病例需满足以下入组条件:①患儿存在急性左心衰竭、急性肺水肿,表现为急

性无尿、严重低氧血症(血氧饱和度 < 70%)、需要高参数呼吸机支持。②心脏超声提示肺静脉梗阻处流速 > 1.5 m/s 及 CT 血管成像(computed tomographic angiography, CTA)提示存在肺静脉回流通道的压迫。将 TAPVC 合并梗阻患儿手术后死亡定义为梗阻死亡组(5 例),手术后存活定义为梗阻生存组(31 例)。临床资料详见表 1、表 2。

二、手术方法

所有患儿在体外循环下建立肺静脉与左心房的连接,同时结扎垂直静脉。①心上型 TAPVC:通过主动脉与上腔静脉之间的间隙行肺静脉总干与左心房吻合术,用心包补片关闭房间隔缺损,结扎垂直静脉。②心内型 TAPVC:切开卵圆窝或房间隔缺损,甚至切开房间隔与冠状窦口之间的房间隔组织,将肺静脉血流用补片隔入左心房。③心下型 TAPVC:通过右心房右后侧吻合左心房底部及肺静脉总干,同时取心包片修补房间隔缺损和结扎垂直静脉。④混合型 TAPVC:综合上述 3 种手术方法治疗。本组病例均未采用原位心包缝合技术,部分病例吻合口左心房端行半层缝合;心上型 TAPVC 术中肺静脉共汇切开时靠近左心房侧,切口方向与左心房切口方向平行,左心房切口部分患儿采用 L 型切口,部分患儿采用前壁心包补片扩大吻合口。

三、围手术期处理及随访

患儿术后转入心脏重症监护室,术后予强心、利尿、降肺动脉压力以及监护治疗,部分患儿予以延迟关胸,少尿患儿予腹膜透析,对术后脱离体外

循环困难或长时间循环不平稳患儿予体外膜肺氧合(extracorporeal membrane oxygenation, ECMO)支持治疗,术后常规复查超声心动图评估病情。分别于出院后 1 个月、3 个月、6 个月以及 1 年门诊随访,随访复查超声心动图、胸片及心电图。

四、统计学处理

采用 SPSS 23.0 进行统计学分析。对服从正态分布计量资料采用 $\bar{x} \pm s$ 表示,两组间比较采用独立样本 t 检验;对计数资料采用频数、构成比表示,两组率的比较采用卡方检验和 Fisher 精确概率法。 $P < 0.05$ 认为差异具有统计学意义。

结 果

36 例 TAPVC 伴梗阻患儿术前均予机械通气支持,术前经内科治疗后乳酸仍持续升高,20 例因病情危重予急诊手术治疗;3 例送至手术室时因严重低氧导致心率下降,予以紧急复苏并开胸建立体外循环行手术治疗;21 例为新生儿患者,出生后出现梗阻症状即予手术治疗;3 例年龄大于 > 3 个月,均为心上型 TAPVC,垂直静脉经左、右肺动脉后再引流至无名静脉,出生时无明显梗阻,但术前因肺炎出现梗阻症状且进展迅速,予急诊手术治疗;4 例术后因肺动脉高压及低心排综合征予 ECMO 支持治疗,2~4 d 后均脱离 ECMO 支持;15 例术后因心肌水肿及肺动脉高压延迟关胸,术后 2~5 d 予以关胸;10 例常规术中置入腹膜透析管,10 例术后

表 1 梗阻组和无梗阻组完全性肺静脉异位引流患儿临床资料对比

Table 1 Clinical profiles of obstructive and non-obstructive groups

分组	例数 (例)	性别(例)		年龄 ($\bar{x} \pm s, d$)	体重 ($\bar{x} \pm s, kg$)	新生儿 [例(%)]	术后肺静脉入左房 流速($\bar{x} \pm s, m/s$)	延迟关胸 [例(%)]	死亡 [例(%)]
		男	女						
梗阻组	36	20	16	29.1 ± 28.7	3.6 ± 0.9	21(58.3)	1.4 ± 0.5	15(41.6)	5(13.9)
非梗阻组	153	87	66	98.3 ± 121.6	5.1 ± 3.4	32(20.9)	1.1 ± 0.4	10(6.5)	10(6.5)
统计量	/	$\chi^2 = 0.020$		$t = -2.135$	$t = -2.105$	$\chi^2 = 20.221$	$t = 2.791$	$\chi^2 = 28.350$	$\chi^2 = 1.268$
P 值	/	0.887		0.038	0.039	<0.001	0.009	<0.001	0.260

注 /:代表无相关统计量

表 2 梗阻死亡组和梗阻生存组完全性肺静脉异位引流患儿临床资料对比

Table 2 Clinical profiles of mortality and survival groups

分组	例数	性别(例)		年龄 ($\bar{x} \pm s, d$)	新生儿 [例(%)]	体重 ($\bar{x} \pm s, kg$)	术前血液乳酸 ($\bar{x} \pm s, mmol/L$)
		男	女				
梗阻死亡组	5	2	3	20.7 ± 18.5	5(100.0)	3.0 ± 0.4	6.7 ± 3.8
梗阻生存组	31	18	13	46.8 ± 59.1	16(51.9)	3.8 ± 1.0	2.5 ± 1.2
t 值	/	-		-2.434	-	-2.026	2.719
P 值	/	0.637		0.023	0.062	0.043	0.012

注 /:代表无相关统计量; -:代表采用 Fisher 精确概率法

1~3 d 因少尿置入腹膜透析管;术后机械通气支持 2~35(5.8 ± 6.7)d。术中各项参数见表 3。

术后并发症:心律失常 5 例,以室上性心动过速为主,1 例心上型 TAPVC 患儿出现病态窦房结综合征;肺动脉高压危象及低心排出量综合征 4 例,予 ECMO 治疗后好转;上腔静脉血栓 1 例,予取栓治疗后好转;术后肺静脉吻合口流速大于 1.5 m/s 定义为肺静脉梗阻,共 6 例,其中 1 个月内出现梗阻 2 例,1 个月后出现梗阻 4 例(1 例梗阻患儿经再次手术后仍出现肺静脉梗阻);3 例出现多脏器功能衰竭;术后死亡 5 例,其中 1 例死于肺静脉梗阻,3 例死于多脏器功能衰竭,1 例死于呼吸衰竭;早期(6 个月内)死亡 4 例,中期(6 个月后)死亡 1 例。术后并发症见表 3。

生存患儿术后 1 个月、3 个月、6 个月及 1 年于门诊复查,术后 6 个月复查超声心动图未见肺静脉梗阻,左心室发育好,患儿体重、身高与正常同龄儿童相比无显著差异。

讨 论

TAPVC 占先天性心脏病的 1%~3%,近年来随着外科技术的发展,手术死亡率不断下降,目前国内多个中心报道 TAPVC 病死率在 5%~15%^[2-5]。TAPVC 伴梗阻的患儿可出现重度肺动脉高压,右心室后负荷的增高造成前向血流减少,导致严重低氧血症,如同时存在限制型房间隔缺损则造成左心室前负荷减低、体循环输出量减少和严重心源性休克,因此只有急诊手术可以解除症状,对心脏外科医师而言是一个极大的挑战。TAPVC

伴梗阻的原因主要包括以下 3 个方面:内在的固有狭窄、外来压迫和房间隔通道的梗阻。内在的固有狭窄主要是由于存在肺静脉内皮化,此类型患儿手术预后最差。而外来压迫主要见于心上型和心下型 TAPVC,引流通道长,受外界压迫的机会多,且外界因素存在变化。本组中 3 例心上型 TAPVC 患儿垂直静脉从左侧心包外进入心包内,并从左肺动脉后壁向前穿行于左、右肺动脉之间,最后汇入无名静脉与上腔静脉交汇处。患儿出生后无梗阻,至 3 月龄后因肺炎后肺动脉压力增高,左、右肺动脉扩张导致垂直静脉梗阻,进一步导致肺动脉压力增高,恶性循环而致病情危重。房间隔通道的梗阻主要是因房间隔缺损或卵圆孔小导致右向左分流减少。TAPVC 伴梗阻患儿多见于心上型、心下型 TAPVC,偶见于心内型 TAPVC,考虑主要是由于心内型引流通道短,而心上型及心下型引流通道长易造成梗阻。此组病例以新生儿多见(58.3%),说明 TAPVC 伴梗阻患儿多为新生儿,出现症状早且病情重。目前 TAPVC 伴梗阻可以通过超声心动图确诊,如病情允许,通过 CT 血管成像可以清晰显示肺静脉血管走向及是否存在梗阻。TAPVC 伴梗阻患儿术前病情进展快,常出现高乳酸血症,从而导致多脏器功能衰竭,即使手术解决了心脏畸形,术后仍可存在多脏器功能衰竭,可导致患儿死亡。本组 4 例术前出现多脏器功能衰竭,乳酸超过 10 mmol/L,持续时间大于 10 h,急诊手术后 3 例术后早期仍因多脏器功能衰竭而死亡。对于此类患儿,笔者建议术前尽早颈部插管行 ECMO 支持,待脏器功能明显好转、乳酸下降至正常水平后再行手术治疗,以降低手术后多脏器功能衰竭的发生率。建

表 3 梗阻死亡组和梗阻生存组完全性肺静脉异位引流患儿围手术期资料对比

Table 3 Perioperative managements of mortality and survival groups

分组	例数	术前 LVEDVI ($\bar{x} \pm s, \text{mL/m}^2$)	体外循环时间 ($\bar{x} \pm s, \text{min}$)	主动脉阻断时间 ($\bar{x} \pm s, \text{min}$)	术后机械通气时间 ($\bar{x} \pm s, \text{d}$)	术后 ECMO 支持 [例(%)]
梗阻死亡组	5	27.1 \pm 19.5	216.3 \pm 64.3	125.7 \pm 39.2	17.5 \pm 13.5	60.0
梗阻生存组	31	29.2 \pm 16.8	159.3 \pm 73.4	94.2 \pm 38.7	4.8 \pm 5.2	3.2
统计量	/	$t = -0.985$	$t = 2.128$	$t = 1.997$	$t = 2.990$	-
P 值	/	0.306	0.040	0.045	0.005	0.005
分组	延迟关胸 [例(%)]	多脏器功能衰竭 [例(%)]	腹膜透析 [例(%)]	心律失常 [例(%)]	肺高压危象 [例(%)]	肺静脉梗阻 [例(%)]
梗阻死亡组	4(80.0)	3(60.0)	4(80.0)	2(40.0)	3(60.0)	2(40.0)
梗阻生存组	11(35.5)	0	16(51.6)	3(9.7)	1(3.2)	4(12.9)
统计量	-	-	-	-	-	-
P 值	0.138	0.001	0.355	0.132	0.005	0.186

注 LVEDVI:左心室舒张末期容积指数;/:代表无相关统计量;-:代表采用 Fisher 精确概率法

议术前 ECMO 支持指征:血液高乳酸(>5 mmol/L)时长大于 6 h,同时存在多脏器功能衰竭;术后 ECMO 支持指征:术后食道超声未见肺静脉梗阻,但术后存在低氧、低血压,不能脱离体外循环。

文献表明,导致 TAPVC 患儿死亡的高危因素包括新生儿、低体重、术前高乳酸、术前肺静脉梗阻及术后肺静脉梗阻等^[5-6]。本研究中梗阻死亡组的年龄、体重和血乳酸水平与梗阻生存组存在明显差异,与上述文献报道一致。要预防术后肺静脉梗阻,术中应尽可能增大肺静脉与左心房的吻合口直径,术中根据肺静脉走行选择相应的手术肺静脉和左心房切口,防止缝合时扭曲产生张力,同时预防左心房外膜内翻。文献报道 Sutureless 治疗 TAPVC 伴梗阻患儿能降低术后肺静脉梗阻发生率,并降低手术死亡率^[6-8]。本组病例未应用此技术,术后肺静脉梗阻的发生率为 16.7% (6/36),发生肺静脉梗阻的部位大多为单支肺静脉狭窄,术后均未再次手术矫治。笔者认为 Sutureless 在 TAPVC 的手术治疗中效果明显,特别是对于肺静脉共汇偏小、偏短以及需二次手术解决肺静脉梗阻的患儿,常规的吻合方法会导致吻合口狭窄,该技术可以避免吻合口狭窄;但对于易于发生单支肺静脉梗阻的患儿,即使术中采用无缝合技术也无法阻止术后该支肺静脉发生狭窄。在本组病例(特别在心上型 TAPVC)的手术治疗中,部分病例术中超声发现吻合口长度可,但吻合口后壁向内突出导致宽度小,吻合口面积不够大,吻合口流速快,我们采取增加后壁张力防止突起,前壁心包扩大补片增加吻合口面积的方法。对于垂直静脉是否应结扎,部分学者认为垂直静脉可不结扎,当术后存在左心功能不全时可以通过此静脉分流,且心功能恢复后垂直静脉无分流时会自动闭合,但大部分学者选择常规结扎垂直静脉^[9]。我们认为 TAPVC 术前左心室前负荷低、右心室高压,因此左心相对小,但左心室发育正常;术后左心室前负荷增加、右心室高压下降,通过强心支持治疗,左心室能承担相应功能,且留置垂直静脉开放创造了左向右分流机会,因此我们常规结扎垂直静脉。

术后延迟关胸能增加心脏顺应性,减少心肌水肿造成的心功能衰竭,同时能有效防止心包填塞,从而降低病死率^[10]。本组 TAPVC 伴梗阻患儿延迟关胸率为 41.6%,明显高于 TAPVC 未伴梗阻患儿 (6.5%),说明梗阻型患儿行体外循环手术后心功能差,需要通过延迟关胸来度过早期危险期。腹膜

透析是婴幼儿先天性心脏病术后肾脏替代治疗及去除液体超负荷的重要手段,特别是对于术后低心排综合征致肾前性急性肾功能衰竭治疗效果欠佳的患儿。梗阻型 TAPVC 因术后肺动脉高压或者存在肺静脉梗阻导致低心排出量综合征、肾灌注不足,出现少尿、无尿以及高乳酸血症,可通过腹膜透析有效去除乳酸以及多余液体。本组有 20 例患儿术后需要腹膜透析支持。部分文献认为左心室小(左室舒张末期容积 <20 mL/m²)不会增加术后死亡率,但术后更易出现低心排出量综合征及心律失常,本组心室小的患儿术后并发症发生率与心室正常大小患儿无明显差异^[11]。

术后并发症以肺静脉梗阻最为常见,文献报道肺静脉异位引流术后再狭窄的发生率为 6%~18%^[12-13]。梗阻型肺静脉异位引流术后再狭窄发生率更高,考虑主要与术前患儿存在肺静脉远端梗阻可能有关,大部分梗阻见于术后 6 个月之内,1 年以后发生梗阻的情况少见^[14]。梗阻患儿临床表现为体重不增、呼吸急促以及尿量减少,且症状逐渐加重,需再次手术治疗;对于只存在吻合口狭窄的患儿,可手术扩大吻合口,术后恢复佳,但对于存在肺静脉远端狭窄的患儿,再次手术效果欠佳。本组 6 例肺静脉梗阻均发生于术后 6 个月内,1 例因吻合口狭窄再次手术后仍出现吻合口狭窄,最终家属放弃治疗死亡;其余 5 例均为单支肺静脉狭窄,临床症状不严重,于门诊随访观察。术后早期并发症还包括心律失常、低心排出量综合征、多脏器功能衰竭等。术后心律失常包括室上性心动过速、病态窦房结综合征。本组 1 例心上型 TAPVC 术后出现病态窦房结综合征,考虑术中损伤窦房支动脉,因此行吻合时要注意防止医源性损伤。术后早期死亡的患儿中,1 例主要由于肺动脉高压导致低心排出量综合征,术前梗阻患儿术后更易出现肺动脉高压危象。考虑术前肺小血管长时间处于高压状态,术后虽解除了肺静脉梗阻,但易受外在因素影响而出现肺血管痉挛高压,从而导致左心回心血量减少,造成低血压使患儿死亡。而中远期死亡原因主要是肺静脉梗阻引起呼吸衰竭。

综上所述,梗阻型 TAPVC 术前存在梗阻可导致心排出量减少,及时手术治疗可解除梗阻,部分术前存在多脏器功能衰竭的患儿可在围手术期尝试应用 ECMO 治疗,以降低手术死亡率。可利用各种手术技术增加吻合口面积,减少术后肺静脉梗阻。梗阻型 TAPVC 术后需通过 ECMO、延迟关胸、腹膜

透析等方式降低术后死亡率,同时需防止术后肺动脉高压危象。术后早期死亡以及与多脏器功能衰竭有关的中远期死亡主要与肺静脉梗阻有关。

利益冲突 所有作者声明不存在利益冲突

作者贡献声明 应力阳负责研究的设计、实施和起草文章;刘喜旺进行病例数据收集及分析;俞建根、李建华、张泽伟、舒强负责研究设计与酝酿,并对文章知识性内容进行审阅

参 考 文 献

- [1] Jonas RA. Comprehensive surgical management of congenital heart disease[M]. London: CRC Press, 2004: 402-413. DOI: 10.1201/b13620.
- [2] Shi GC, Zhu ZQ, Chen JM, et al. Total anomalous pulmonary venous connection; the current management strategies in a pediatric cohort of 768 patients[J]. Circulation, 2017, 135(1): 48-58. DOI: 10.1161/CIRCULATIONAHA.116.023889.
- [3] Harada T, Nakano T, Oda S, et al. Surgical results of total anomalous pulmonary venous connection repair in 256 patients[J]. Interact Cardiovasc Thorac Surg, 2019, 28(3): 421-426. DOI: 10.1093/icvts/ivy267.
- [4] Padalino MA, Cavalli G, De Franceschi M, et al. Surgical outcomes of total anomalous pulmonary venous connection repair; a 22-year experience[J]. J Card Surg, 2014, 29(5): 678-685. DOI: 10.1111/jocs.12399.
- [5] Sakamoto T, Nagashima M, Umezu K, et al. Long-term outcomes of total correction for isolated total anomalous pulmonary venous connection; lessons from 50-years' experience[J]. Interact Cardiovasc Thorac Surg, 2018, 27(1): 20-26. DOI: 10.1093/icvts/ivy034.
- [6] 李晓华, 陈泽文, 陈寄梅, 等. Sutureless 技术矫治新生儿完全性肺静脉异位引流单中心应用体会[J]. 中华胸心血管外科杂志, 2018, 34(11): 675-678. DOI: 10.3760/cma.j.issn.1001-4497.2018.11.009.
Li XH, Chen ZW, Chen JM, et al. Retrospective single center analysis; Sutureless technique for neonates with total anomalous pulmonary venous connection[J]. Chin J Thorac Cardiovasc Surg, 2018, 34(11): 675-678. DOI: 10.3760/cma.j.issn.1001-4497.2018.11.009.
- [7] Wu YH, Wu ZC, Zheng JM, et al. Sutureless technique versus conventional surgery in the primary treatment of total anomalous pulmonary venous connection; a systematic review and meta-analysis[J]. J Cardiothorac Surg, 2018, 13(1): 69. DOI: 10.1186/s13019-018-0756-z.
- [8] Zhang C, Ou YQ, Zhuang J, et al. Comparison of sutureless and conventional techniques to repair total anomalous pulmonary venous connection[J]. Semin Thorac Cardiovasc Surg, 2016, 28(2): 473-484. DOI: 10.1053/j.semtcvs.2016.05.009.
- [9] Seale AN, Uemura H, Sethia B, et al. Total anomalous pulmonary venous connection to the supradiaphragmatic inferior vena cava[J]. Ann Thorac Surg, 2008, 85(3): 1089-1092. DOI: 10.1016/j.athoracsur.2007.08.045.
- [10] 李晓峰, 罗丹东, 朱卫中, 等. 延迟关胸在新生儿先天性心脏病术后的应用[J]. 中华胸心血管外科杂志, 2016, 32(5): 257-260. DOI: 10.3760/cma.j.issn.1001-4497.2016.05.001.
Li XF, Luo DD, Zhu WZ, et al. Application of delayed sternal closure after neonatal cardiac surgery[J]. Chin J Thorac Cardiovasc Surg, 2016, 32(5): 257-260. DOI: 10.3760/cma.j.issn.1001-4497.2016.05.001.
- [11] 习林云, 吴春, 潘征夏, 等. 小左心室对新生儿完全性肺静脉异位引流术后早期治疗效果的影响[J]. 中华小儿外科杂志, 2019, 40(3): 203-207. DOI: 10.3760/cma.j.issn.0253-3006.2019.03.003.
Xi LY, Wu C, Pan ZX, et al. Impacts of left heart function for neonates with total anomalous pulmonary venous connection[J]. Chin J Pediatr Surg, 2019, 40(3): 203-207. DOI: 10.3760/cma.j.issn.0253-3006.2019.03.003.
- [12] Kelle AM, Backer CL, Gossett JG, et al. Total anomalous pulmonary venous connection; Results of surgical repair of 100 patients at a single institution[J]. J Thorac Cardiovasc Surg, 2010, 139(6): 1387-1394. e3. DOI: 10.1016/j.jtcvs.2010.02.024.
- [13] Alsoufi B. Modified primary sutureless repair technique of total anomalous pulmonary venous connection[J]. World J Pediatr Congenit Heart Surg, 2014, 5(2): 302-305. DOI: 10.1177/2150135113519452.
- [14] White BR, Ho DY, Faerber JA, et al. Repair of total anomalous pulmonary venous connection; risk factors for postoperative obstruction[J]. Ann Thorac Surg, 2019, 108(1): 122-129. DOI: 10.1016/j.athoracsur.2019.02.017.

(收稿日期: 2022-04-24)

本文引用格式: 应力阳, 刘喜旺, 俞建根, 等. 完全性肺静脉异位引流伴梗阻的治疗效果探讨[J]. 临床小儿外科杂志, 2023, 22(5): 425-430. DOI: 10.3760/cma.j.cn101785-202204072-005.

Citing this article as: Ying LY, Liu XW, Yu JG, et al. Treatment of complete anomalous pulmonary venous drainage with obstruction[J]. J Clin Ped Sur, 2023, 22(5): 425-430. DOI: 10.3760/cma.j.cn101785-202204072-005.