

# 婴幼儿法洛四联征根治术 77 例治疗分析

吴士强

**[摘要]** **目的:**总结婴幼儿法洛四联征根治术的治疗经验,提高手术技巧,降低死亡率。**方法:**对行法洛四联征根治术的 77 例患儿临床资料进行回顾分析。手术方法采用正中切口,中低温/深低温低流量,单纯右心室流出道补片 15 例,跨肺动脉瓣环补片 62 例。**结果:**手术死亡 1 例,主要死亡原因是低心排综合征。其他并发症有呼吸机相关性肺炎、心律失常、心包填塞、胸腔积液等,通过治疗痊愈。随访 3~24 个月,无一例死亡。**结论:**法洛四联征在婴幼儿期行根治术,手术效果满意。早期彻底矫治心脏畸形,加强术后管理,可以有效降低患儿死亡率。

**[关键词]** 法洛四联症;婴幼儿;根治手术

**[中国图书资料分类法分类号]** R 725.4 **[文献标志码]** A

## The treatment experience of tetralogy of Fallot radical operation in 77 infants

WU Shi-qiang

(Department of Cardiothoracic Surgery, Maternal and Child Health Hospital of Linyi, Linyi Shandong 276001, China)

**[Abstract]** **Objective:** To summarize the experience of tetralogy of Fallot radical operation in infants, improve surgical technique and reduce mortality. **Methods:** The clinical data of 77 cases treated with tetralogy of Fallot radical operation were retrospectively analyzed. Pure right ventricular outflow tract patch in 15 cases and pulmonary valve ring patch in 62 cases were implemented through median incision under the condition of middle and low temperature/profound hypothermia low flow. **Results:** One case died after the operation, which was mainly caused by low cardiac output syndrome, other cases with ventilator-associated pneumonia, arrhythmia, cardiac tamponade and pleural effusions were cured. None died during the period of following-up for 3 to 24 months. **Conclusions:** The effects of radical operation in the treatment of tetralogy of Fallot in infants are good. Early correcting cardiac malformation and strengthening postoperative management can effectively reduce the mortality rate of infants.

**[Key words]** tetralogy of Fallot; infant; radical operation

法洛四联征(tetralogy of Fallot, TOF)是小儿最常见的发绀型先天性心脏病,婴儿期自然死亡率约为 25%。TOF 患者都需要手术治疗。随着麻醉、体外循环、手术和术后监护技术的不断进步,越来越多的国内外学者提倡早期行 TOF 根治术,多能行一期根治术且手术死亡率在逐步降低<sup>[1]</sup>。2006 年 11 月至 2012 年 10 月,我中心对 77 例 TOF 患儿实施一期根治术,手术效果满意,现作报道。

### 1 资料与方法

**1.1 一般资料** 77 例中男 45 例,女 32 例;年龄 5 个月至 3 岁,婴儿 30 例,幼儿 47 例;体质量 < 10 kg 55 例。患者均有不同程度的口唇发绀、呼吸困难等表现。术前检测血氧分压(SpO<sub>2</sub>) 70%~95%,5 例患儿术前有明确的缺氧发作史,15 例为单纯右心室流出道漏斗部狭窄,其余病例均为肺动脉瓣和瓣环狭窄、肺动脉干及左右分支发育不良。患

者均经二维超声心动图和心血管造影确诊,提示有不同程度的主动脉骑跨,室间隔缺损,右心室流出道狭窄(流出道、肺动脉瓣和/或肺动脉狭窄)和右心室肥厚。根据心血管造影检查计算 McGoon 比值均 > 1.2,左心室舒末容积指数 > 30 ml/m<sup>2</sup>。其他合并畸形有房间隔缺损(ASD)9 例,动脉导管未闭(PDA)3 例,冠状动脉异常 1 例,左上腔静脉残存 2 例。

**1.2 手术方法** 静脉吸入复合全身麻醉,经鼻腔或口腔气管插管辅助通气。采用胸骨正中切口进胸,常规建立体外循环,根据需要选择中低温或深低温低流量体外循环下手术。自主动脉根部顺行灌注 4℃含血冷心肌保护液,经卵圆窝行左心引流。心脏停跳后,选择右心室流出道无冠状动脉及分支处,做一纵行切口,术中切除部分肥厚的隔束、壁束异常肌束,使右心室流出道疏通满意。根据患儿体质量探查肺动脉瓣环的狭窄程度,若瓣环不够大,则应将右心室切口向头侧延伸,跨越肺动脉瓣环至肺动脉,尽量避免切除瓣膜,减少肺动脉反流。当肺动脉狭窄需要处理时,常常应切开肺动脉至左右肺动脉分叉处。根据室间隔缺损暴露情况经右心房或右心室

[收稿日期] 2013-07-02

[作者单位] 山东省临沂市妇幼保健院 心脏中心,276001

[作者简介] 吴士强(1975-),男,主治医师。

切口,用经0.6%戊二醛处理过的自体心包片连续缝合修补室间隔缺损,单纯右心室流出道(ROVT)自身心包片扩大或跨瓣环扩大ROVT取决于肺动脉瓣环发育情况。合并PDA、房间隔缺损均同期纠治,根据右心功能、流出道疏通情况来决定是否保留卵圆孔。本组患儿均行TOF一期根治术,其中单纯右心室流出道加宽补片15例,跨环补片62例,12例保持卵圆孔开放。术毕常规改良超滤,置中心静脉压(CVP)测压管。体外转流31~61 min,主动脉阻断19.5~45.5 min。停体外循环后即给予心肌正性药物多巴胺、磷酸二酯酶抑制剂等,持续应用3~5 d。术后合理使用机械通气5~48 h,常规强心利尿补钾等药物治疗3~6个月。出院前常规检查心脏超声心动图、胸部X线片、心电图。

## 2 结果

全组手术死亡1例,主要病死原因是低心排并多器官功能衰竭。其他并发症呼吸机相关性肺炎、心律失常、心包填塞、胸腔积液等,通过治疗痊愈。小残余分流2例(分流口<2 mm),残余梗阻1例压差36 mmHg。患者术后定期随诊,门诊行心脏超声心动图、胸部X线片、心电图检查。随诊时间3~24个月,无病死,发绀消失,活动量明显增加,残余梗阻的患者无症状。

## 3 讨论

3.1 手术指征及手术时机的选择 术前心脏造影、二维超声心动图检查评价肺动脉、左心室发育情况,计算McGoon比值、肺动脉指数和左心室舒末容积指数是非常重要的。McGoon比值是反映肺动脉分叉远端狭窄程度的实用指标。McGoon比值的正常值>2.0,当McGoon比值>1.2时可考虑一期TOF根治术<sup>[2]</sup>。肺动脉指数(PAI)是反映肺动脉发育情况,其正常值 $\geq 330 \text{ mm}^2/\text{m}^2$ ;当 $\text{PAI} \geq 150 \text{ mm}^2/\text{m}^2$ 时方可考虑一期TOF根治术<sup>[2]</sup>。左心室舒张末容积指数也是决定TOF根治术比较重要的参考指标,一般认为>30 ml/m<sup>2</sup>者选择根治术比较安全。而我们认为只要在不搬动心脏的条件下可见冠状动脉前降支,并探查见左右肺动脉发育好,即使达不到上述标准亦可以行根治术。Derby等<sup>[3]</sup>甚至认为,TOF根治术没有绝对的禁忌证,主张常规行根治手术,而不需要考虑年龄大小和症状、病理形态的轻重。早期行TOF根治术不仅可促进肺血管、肺泡、中枢神经系统发育,而且还有利于右心室功能的保护,降低

心律失常、低氧血症对心脏和神经系统的侵害等。尽早纠正肺部异常的血流,既能促进肺动脉接近正常发育,又降低了姑息手术带来的不良影响。我们认为只要临床症状不严重、发育无明显落后、无反复缺氧发作史, $\text{SpO}_2 > 80\%$ ,McGoon比值>1.2,均可行根治术,根治手术的最佳年龄为3个月至1岁。对于严重缺氧发作经内科对症处理不能缓解的患儿应采取急诊或亚急诊手术,年龄则不受限制。

3.2 手术技术要点 为了避免影响右心室收缩功能,右心室流出道切口不宜过长,以能充分显露右心室流出道异常肌束即可,避免损伤冠状动脉大分支。由于婴幼儿期心肌继发性肥厚不严重,所以仅需切断或切除少部分异常肌束即可,不必过度疏通,以切断异常壁束为主。本组死亡1例为术后低心排,考虑与右心室流出道过度疏通有关,应吸取经验。术中注意保留调节束,避免过分切除右心室肌束,保持较好的三尖瓣功能,彻底解除ROVT梗阻和保护ROVT圆锥动脉才是治疗根本<sup>[4-5]</sup>。通常以从右心室流出道切口能够很好地看到三尖瓣组织作为疏通良好的标准。用经戊二醛处理的自体心包片重建右心室流出道;对于肺动脉瓣环、肺动脉及分叉远端狭窄者,应采用跨环补片扩大,充分疏通右心室流出道及肺动脉,本组1例补片扩大至左肺门。跨环补片右室流出道疏通的标准为:体质量<5 kg者右心室流出道及肺动脉瓣环可通过8~10号探条,体质量5~10 kg者右心室流出道及肺动脉瓣环处可通过10~11号探条。跨环补片时应该沿瓣叶交界处切开瓣环,尽量保持瓣膜完整,保存原有肺动脉瓣的功能,减少术后发生肺动脉瓣重度反流,能够进一步提高TOF根治术后远期效果。若估计RVOT加宽后会引发较重的肺动脉瓣反流,可考虑使用带瓣管道。对于严重肺血管发育不良者予保留卵圆孔开放<sup>[6]</sup>,以减少术后右心功能不全。

室间隔缺损的修补也至关重要。室间隔缺损后下缘缝合应注意避开传导束,我们常常采取转移针及超越缝合的方法并注意浅缝;室间隔缺损靠近主动脉瓣缘处缝合时,应自主动脉瓣环靠肌肉缘进针,远离主动脉瓣环2~3 mm,以免主动脉瓣叶损伤。TOF根治术中注意保护三尖瓣功能,避免损伤三尖瓣瓣叶及腱索,减少三尖瓣关闭不全发生,远期有利于保护右心室功能。

3.3 术后监护及处理 术毕常规放置左心房、中心静脉、肺动脉测压管,便于术后动态监测血流动力学变化。早期、及时、适当补充血容量十分重要。血容

量的判定应依据其末稍灌注、肝脏大小、尿量多少和酸碱平衡及动脉血压、左心房压、CVP 等综合判断,容量补充以全血、血浆、白蛋白为主,适当限制晶体摄入量。

婴幼儿 TOF 根治术后低心排综合征及肺部感染较为常见,低心排综合征发生率达 10% ~ 20%,是术后死亡主要原因之一。低心排应尽早发现,一旦明确应根据左心房压及静脉压快速扩容,输入血浆或全血,根据术中是否跨瓣环及心功能情况给予儿茶酚胺类药物(多巴胺、多巴酚丁胺、肾上腺素等)、磷酸二酯酶抑制剂等提高心肌收缩力。对于心率稍慢,血压稍低的患者应持续泵入小剂量异丙肾上腺素,保证适宜的心率,维持足够的心排量。因低心排所导致肾功能衰竭的病死率较高,建议尽早腹膜透析,以保证液体平衡,经常规利尿等治疗无效及时进行腹膜透析<sup>[7]</sup>。腹膜透析应在重症患儿中积极应用,以预防为主,尽早干预,在少尿时即积极腹膜透析,减轻组织水肿及心肾负担,不要等待无尿时再采用。

TOF 患儿因术前缺氧等原因普遍处于营养不良状态,呼吸肌无力,术后经常出现呼吸机撤机困难。

术后应及早给予肠外营养加强营养支持治疗,并间断应用普通冷冻血浆、白蛋白,必要时给予丙种免疫球蛋白以增强机体抵抗力,有利于促进患儿康复。

总之,掌握好手术时机,提高手术操作技巧,加强术后早期监护,婴幼儿 TOF 根治者手术才能取得良好效果。

#### [ 参 考 文 献 ]

- [1] 姜睿,闫军,李守军,等. 法洛四联症根治术 178 例临床分析[J]. 临床心血管病杂志,2011,27(9):702-704.
  - [2] 徐志伟. 小儿心脏手术学[M]. 北京:人民军医出版社,2006:384-397.
  - [3] Derby CD, Pizarro C. Routine primary repair of tetralogy of Fallot in the neonate[J]. Expert Rev Cardiovasc Ther, 2005, 3(5):857-863.
  - [4] 胡型锦,赵琦峰,吴国伟,等. 婴儿法洛四联症外科根治术[J]. 温州医学院学报,2009,39(1):66-68.
  - [5] 王海晨,薛武军,耿希刚,等. 法乐四联症外科治疗 82 例分析[J]. 陕西医学杂志,2009,38(2):197-198.
  - [6] 刘锦纷,孙彦隼,苏肇伉,等. 2186 例小儿法乐四联症外科治疗分析[J]. 上海第二医科大学学报,2004,24(3):165-168.
  - [7] 邓盛,刘邕波,彭俊. 外科治疗法乐氏四联症 156 例[J]. 广西医科大学学报,2008,25(1):115-116.
- ( 本文编辑 刘梦楠 )
- 
- ( 上接第 1372 页 )
- [3] 高丽霞,卢丽萍,杜小鹏,等. 缺血性进展性卒中危险因素临床探讨[J]. 实用神经疾病杂志,2005,8(2):24.
  - [4] 陈兴洲,李宏健,陈兵勋. 恶化性卒中[J]. 国外医学:脑血管疾病分册,2000,8(2):109.
  - [5] Nicolas V, Jose C, Antonio D, et al. Proinflammatory cytokines and early neurological worsening in ischemic stroke[J]. Stroke, 2000, 31(4):2325.
  - [6] 张洪,梅元武,孙圣刚,等. 脑缺血与高温关系的研究进展[J]. 中华神经科杂志,2000,33(5):305.
  - [7] Jorgensen HS, Nakayama H, Olsen TS, et al. Effect of blood pressure and diabetes on stroke in progression[J]. Lancet, 1994, 344(8916):156-159.
  - [8] Right FW, Barber M, Stott DJ, et al. Predictors of stroke in progression [J]. A case control study Oxford University Press, 2003,32(1):8.
  - [9] 高建国,周农,翟金霞,等. 血清 C 反应蛋白水平与脑梗死预后的关系[J]. 临床神经病学杂志,2005,18(1):43-44.
  - [10] 王爱民,周颖,肖波,等. 脑梗死患者血清高敏 C 反应蛋白水平的变化及临床意义[J]. 临床神经病学杂志,2005,18(2):153-154.
  - [11] 李雪梅,刘美萍,刘百波,等. 血清超敏 C 反应蛋白与老年急性缺血性脑卒中的关系[J]. 中风与神经疾病杂志,2005,22(3):208.
  - [12] 曹红,孙长凯,赵杰,等. 他汀类药物对脑梗死患者血清 C 反应蛋白的影响及其临床意义[J]. 中华神经科杂志,2005,38(5):329-330.
  - [13] Yasojima K, Schwab C, McGeer EG, et al. Generation of C-reactive protein and complement components in atherosclerotic plaques [J]. Am J Pathol, 2001,158(6):1039-1051.
  - [14] Brasier AR, Recinos A, Eleddrisi MS. Vascular inflammation and rennin-angiotensin system [J]. Arterioscler Thromb Vase Biol, 2002,22(3):1257-1266.
  - [15] Rost NS, Wolf PA, Kase CS, et al. Plasma concentration of C-reactive protein and risk of ischemia stroke and transient ischemic attack: the Framingham study [J]. Stroke, 2000, 31(1):278-279.
  - [16] Di Napoli M, Papa F. Clinical application of C-reactive protein in stroke prevention: bright and dark sides of the moon [J]. Expert Rev Neurother, 2004,4(4):613-622.
  - [17] 曲东锋,陈必洲,李宏建,等. 缺血性卒中患者的早期处理指南[J]. 国外医学:脑血管疾病分册,2003,11(5):323-329.
  - [18] Lygin I, Bakirci Y. Plasma concentration of C-reactive protein and fibrinogen in ischaemic stroke [J]. Int Med Res, 2002,30(6):591-596.
- ( 本文编辑 刘璐 )