

• 论著 • 先天性心脏病 •

改良心内/心外管道全腔静脉肺动脉连接治疗复杂先天性心脏病



黄健兵, 梅举, 张俊文, 张韞佼, 张丽, 丁芳宝

上海交通大学医学院附属新华医院 心胸外科 (上海 200092)

【摘要】 目的 探讨心内/心外管道全腔静脉-肺动脉连接手术的外科治疗经验。方法 回顾性分析 2008 年 1 月至 2015 年 12 月 47 例复杂先天性心脏病患者的临床资料。其中男 29 例、女 18 例, 年龄 7 (4~9) 岁; 体重 22 (14~38) kg。经心脏超声心动图及心脏造影明确诊断, 需行全腔静脉-肺动脉连接手术 (TCPC) 手术。结果 全组无早期死亡。术后平均肺动脉压 16 (12~20) mm Hg, 呼吸机辅助通气时间 14 (7~97) h。主要并发症为顽固性胸腔渗出 7 例、低心排量综合征 3 例、反复室上性心动过速 1 例, 经治疗后均好转。出院前末梢经皮血氧饱和度 85%~96% (92.6%±3.3%), 心脏彩超显示人工血管血流通畅, 压差为 0~2 mm Hg。患者随访 1~7 年, 失访 3 例, 1 例肠道营养丢失、反复胸膜腔积液, 治疗无效, 术后 4 年死亡; 4 例反复胸膜腔积液经治疗后好转; 1 例术后发生室上性心动过速者, 术后 1 年内反复发作, 长期服用可达龙, 目前已经停药 28 个月, 未复发。存活者心功能 I~II 级, 活动耐力良好。结论 改良的心内/心外管道 TCPC 兼容了心内隧道、心外管道 TCPC 两者的优点, 手术操作简便, 用于复杂先天性心脏病的生理性矫治, 近期、中期治疗效果满意。

【关键词】 复杂先天性心脏病; 全腔静脉-肺动脉连接手术; 心内/心外管道

Modified intra/extracardiac conduit total cavopulmonary connection for the treatment of complex congenital heart disease

HUANG Jianbing, MEI Ju, ZHANG Juwen, ZHANG Yunjiao, ZHANG Li, DING Fangbao

Department of Cardiothoracic Surgery, Xinhua Hospital, Shanghai Jiaotong University School of Medicine, Shanghai, 200092, P.R.China

Corresponding author: DING Fangbao, Email: 40821247@qq.com

【Abstract】 Objective To investigate the surgery experience of modified intra/extracardiac conduit total cavopulmonary connection (TCPC). **Methods** We retrospectively analyzed clinical data of 47 patients of complex congenital heart disease undergoing intra/extracardiac conduit total cavopulmonary connection in our hospital between January 2008 and December 2015. There were 29 males and 18 females with an median age of 7 years (range 4 to 9 years) and median body weight of 22 kg (range 14 to 38 kg). The heart echocardiography and cardiac imaging confirmed diagnosis suitable for TCPC surgery. **Results** There was no early death in the whole group. The mean pulmonary arterial pressure was 16 (12-20) mm Hg and the ventilation time was 14 (7-97) h. The main complications were intractable pleural effusion in 7 patients, low cardiac output syndrome in 3 patients, repeated supraventricular tachycardia in 1 patient. All the patients recovered after treatment. At the end of discharge, the percutaneous oxygen saturation was 85%-96% (92.6%±3.3%). The echocardiography shows the conduit pressure was 0-2 mm Hg. Patients were followed up for 1 to 7 years. Three patients were lost. One patient had intestinal nutrition loss, repeated pleural effusion, the treatment was ineffective, died after 4 years. Four patients of repeated pleural effusion improved after treatment. One patient repeated attacks supraventricular tachycardia within 1 year, controlled by Amiodaronum, already stopped about 28 months. No recurrence occurred. All survivors were in New York Heart Association (NYHA) functional class I or II, with good activity tolerance. **Conclusion** The modified intra/extracardiac conduit TCPC combines the advantages of both the lateral tunnel and the extracardiac conduit. The operation is simple, used in the treatment of complex congenital heart disease. The short-term and mid-term results are encouraging.

【Key words】 Complex congenital heart disease; total cavopulmonary connection; intra/extracardiac conduit

DOI: 10.7507/1007-4848.201703052

通信作者: 丁芳宝, Email: 40821247@qq.com

Fontan 手术^[1]开创了不能双心室解剖矫治的复杂先天性心脏治疗的新局面,但作为一种单心室的生理性矫治方法,术后远期并发症较多。为了改善这类手术的效果,心脏外科医师不断改进 Fontan 手术方式。逐步形成了心内隧道^[2-3]或心外管道^[4-7]的全腔静脉-肺动脉连接手术(total cavopulmonary connection, TCPC),取得了良好的临床效果。但两者均存在明显的缺点。心内隧道术后患者室上性心律失常、血栓形成等并发症发生率较高^[8]。心外管道手术者,附加“开窗”术较麻烦,且容易闭塞;另外,该术式不适用于某些下腔静脉回流异常患者(如心脏反位下腔静脉位置靠近脊柱、肝静脉单独回流至右房等)。而改良的心内/心外管道全腔静脉-肺动脉连接术兼容了心内隧道和心外管道的优点,手术操作简便。2008年1月至2015年12月我们共对47例复杂先天性心脏病患者使用改良心内-心外管道行TCPC手术,取得了良好的效果。

1 资料与方法

1.1 临床资料

全组共47例复杂先天性心脏病患者,男29例、女18例,年龄7(4~9)岁,体质量22(14~38)kg。术前经心脏超声心动图及心脏造影明确诊断。本组中单心室合并肺动脉狭窄15例、合并肺动脉闭锁5例;三尖瓣闭锁、右心室发育不良、肺动脉狭窄10例;二尖瓣闭锁、肺动脉狭窄8例;完全性房室间隔缺损伴右心室双出口、肺动脉狭窄、右心室发育不良4例;完全性房室间隔缺损、左心室发育不良、肺动脉闭锁3例;完全性大动脉转位、十字交叉心、肺动脉瓣狭窄2例(表1)。

其中7例患者合并中-重度房室瓣反流、镜像右位心3例(其中2例为全内脏反位)、肝静脉直接引流至右心房3例。所有患者均行分期全腔静脉-肺动脉连接术,TCPC术前13~42(24.5±10.3)个月

表1 全组患者心脏畸形情况(例)

心脏畸形	例数(例)
单心室合并肺动脉狭窄	15
单心室合并肺动脉闭锁	5
三尖瓣闭锁、右心发育不良、肺动脉狭窄	10
二尖瓣闭锁、肺动脉狭窄	8
完全型房室间隔缺损、右室双出口、肺动脉狭窄、右室发育不良	4
完全型房室间隔缺损、左心发育不良、肺动脉闭锁	3
完全型大动脉转位、十字交叉心、肺动脉瓣狭窄	2

行双向 Glenn 术,其中有5例合并有永存左上腔静脉行双侧双向 Glenn 术。共有21例于双向 Glenn 术前曾行26次体肺分流术,体肺分流管于行双向 Glenn 术时切断结扎。TCPC 术前均经颈静脉测量肺动脉平均压力<18 mm Hg。

1.2 手术方法

手术均在全身麻醉浅低温体外循环下进行,经胸部原正中切口进胸,充分游离左右肺动脉、上下腔静脉。主动脉、上腔静脉、下腔静脉插管,建立体外循环,心脏停跳后平行房室沟切口右心房,合并中重度房室瓣关闭不全者先行瓣膜成形术(2例行瓣裂缝合,3例行瓣叶交界处瓣环的环缩,2例同时运用以上两种方法,停体外循环后经食管超声提示房室瓣启闭功能良好)。取直径18 mm 或20 mm 涤纶人工血管,一端与下腔静脉心内开口吻合(有肝静脉直接开口于右心房者,吻合口包含肝静脉开口),经右房切口引出人工血管,心内段人工血管“开窗”4~5 mm,右心房切口包绕人工血管缝合,缝闭肺动脉瓣口;心脏复跳,并行循环下裁剪人工血管,心外端与肺动脉下缘切口吻合完成改良心内/心外管道全腔静脉-肺动脉连接术。

2 结果

全组无早期死亡。2例即使增大开窗至8 mm,仍不能停体外循环,测肺动脉压力偏高,考虑为肺血管发育不良,恢复至双向 Glenn 后顺利停体外循环。完成 TCPC 者术后平均肺动脉压16(12~20) mm Hg,呼吸机辅助通气时间14(7~97)h。术后主要并发症(表2)为顽固性胸腔渗出7例(5例经补充蛋白、利尿等治疗后控制,2例经胸腔注射红霉素治疗控制)、低心排量综合征3例、反复室上性心动过速1例,经治疗后均好转。

出院前末梢经皮血氧饱和度85%~96%(92.6%±3.3%),心脏彩超显示人工血管血流通畅,压差为0~2 mm Hg。患者随访1~7年,失访3例;1例反复腹腔积液、腹泻、低蛋白,考虑为蛋白丢失性肠病,治疗无效,术后4年死亡;4例反复胸腔积液经治疗后好转;1例术后发生室上性心动

表2 术后主要并发症情况

术后主要并发症	例数	发生率(%)
顽固性胸腔积液	7	15.6
低心排量综合征	3	6.7
反复室上性心动过速	1	2.2

过快者术后 1 年内反复发作, 长期服用可达龙后控制良好, 目前已经停药 28 个月, 未复发。存活者心功能 I ~ II 级, 活动耐量良好。

3 讨论

Fontan 类手术经过多年的发展, 至今仍是治疗单心室类复杂型先天性心脏病的主要方法。Fontan 手术方法从 1968 年问世, 为单心室类复杂先天性心脏的外科治疗开创了新局面, 但早期的 Fontan 手术即心房-肺动脉连接术易引起右心房扩大、心律失常和静脉压升高^[9], 远期效果不佳^[10]。80 年代后 Fontan 类手术逐步发展为全腔静脉-肺动脉连接手术。根据管道位置在心房内或心房内, 分为心房内外侧隧道及心外管道两种。根据文献回顾, TCPC 手术远期疗效明显优于早期的 Fontan 手术, 优点显著, 但两种手术方式又同样具有各自的优缺点^[11]。心房内外侧隧道术后右心房的扩张、心律失常的发生率小于早期 Fontan, 心内开窗方便, 但右心房的切口较大, 窦房结动脉、心房传导组织等的损伤较易发生, 且均需在体外循环、心脏停跳下手术^[12]。心外管道手术则具有更多的优点: 心外管道的斜口对向左肺动脉, 有更好的血流动力学效应; 术后心房壁不扩张, 心房的切口较小, 远期心律失常的发生率低; 血栓栓塞事件发生率低^[13]; 体外循环时间短, 多数可在心脏不停跳下完成, 部分可不用体外循环。而心外管道的缺点有: 常需切除部分心房组织, 可影响房性节律的稳定; 心外管道开窗困难; 术后远期出现心律失常时常无法行介入治疗^[14-15]; 对于肝静脉单独回流入右房的情况处理困难。

结合两种 TCPC 手术的优缺点及相关文献报道^[16-17], 我们采用了心内/心外管道行改良的 TCPC 手术, 获得了良好的效果。术中右心房作一个有限的标准切口, 将管道下端吻合到下腔静脉内口上(如有肝静脉单独开口于右心房, 可一并吻合), 管道心房内部分开窗, 管道引出心房切口, 将心房切缘缝于管道外壁后复跳心脏, 同心外管道方法将管道上口吻合于肺动脉下缘切口。我们发现做肺动脉下缘切口时, 沿肺动脉长轴充分切开足够长度后与人造血管吻合即可保证吻合口无狭窄。而 Jonas 等^[17]采用的肺动脉至上腔的倒 T 切口也可保证足够的吻合口, 但需使用相对较长的人造血管, 且人造血管吻合口位于右肺动脉前方。本手术方法右房切口较心内隧道方法小, 无需切除右心房组织, 减少了心房结构的损伤, 术后右房张力小, 心律失

常发生率较低。术中心脏停跳时间较心内隧道方法短。心内开窗方便, 且不易堵塞, 并易于术后穿刺行电生理检查或封堵。对内脏反位、体静脉异常连接、肝静脉单独引流入右心房等的情况较容易处理。

综上所述, 改良的心内/心外管道 TCPC 手术方法兼容了心内隧道、心外管道 TCPC 两者的优点, 简化了手术操作, 可重复性好。对右房的损伤较小, 术后心律失常的发生率较低, 心内开窗方便, 后期处理容易。对内脏反位、体静脉异常连接等的处理方便。术后近中期随访效果满意。

参考文献

- Fontan F, Baudet E. Surgical repair of tricuspid atresia. *Thorax*, 1971, 26(3): 240-248.
- Puga FJ, Chiavarelli M, Hagler DJ. Modifications of the Fontan operation applicable to patients with left atrioventricular valve atresia or single atrioventricular valve. *Circulation*, 1987, 76(2): 53-60.
- DeLeval MR, Kilner P, Gewillig M, *et al*. Total cavopulmonary connection: a logical alternative to atriopulmonary connection for complex Fontan operations. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1988, 96(5): 682-695.
- Humes RA, Feldt RH, Porter CJ, *et al*. The modified Fontan operation for asplenia and polysplenia syndromes. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1988, 96(2): 212-218.
- Marcelletti C, Como A, Giannico S, *et al*. Inferior vena cavopulmonary artery extracardiac conduit. A new form of right heart bypass. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1990, 100(2): 228-232.
- Gewillig M. The Fontan circulation. *Heart*, 2005, 91(6): 839-846.
- d'Udekem Y, Iyengar AJ, Cochrane AD, *et al*. The Fontan procedure: contemporary techniques have improved long-term outcomes. *Circulation*, 2007, 116(11 Suppl): I157-I164.
- Robbersvisser D, Miedema M, Nijveld A, *et al*. Results of staged total cavopulmonary connection for functionally univentricular hearts; comparison of intra-atrial lateral tunnel and extracardiac conduit. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2010, 37(4): 934-941.
- Mondésert B, Marcotte F, Mongeon FP, *et al*. Fontan circulation: success or failure? *Canadian J Cardiol*, 2013, 29(7): 811-820.
- Gewillig M, Goldberg DJ. Failure of the Fontan circulation. *Heart Fail Clin*, 2014, 10(1): 105-116.
- Robbers VD, Miedema MA, Boersma E, *et al*. Results of staged total cavopulmonary connection for functionally univentricular hearts; comparison of intra-atrial lateral tunnel and extracardiac conduit. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2010, 37(4): 934-941.
- Backer CL, Deal BJ, Kaushal S, *et al*. Extracardiac versus intra-atrial lateral tunnel Fontan: extracardiac is better. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu*, 2011, 14(1): 4-10.
- Kim SJ, Kim WH, Lim HG, *et al*. Outcome of 200 patients after an extracardiac Fontan procedure. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2008, 136(1): 108-116.
- Davies RR, Chen JM, Mosca RS. The Fontan procedure: evolution in technique; attendant imperfections and transplantation for "failure". *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu*,

- 2011, 14(1): 55-66.
- 15 Walsh EP. Interventional electrophysiology in patients with congenital heart disease. *Circulation*, 2007, 115(25): 3224-3234.
- 16 Michielon G, Gharagozloo F, Julsrud PR, *et al.* Modified Fontan operation in the presence of anomalies of systemic and pulmonary venous connection. *Circulation*, 1993, 88(5 Pt 2): II141-II148.
- 17 Jonas RA. The Intra/Extracardiac Conduit Fenestrated Fontan. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu*, 2011, 14(1): 11-18.

收稿日期: 2017-03-04 修回日期: 2017-08-02
本文编辑: 刘雪梅