

先天性左心室流出道梗阻的手术治疗



殷强, 韩跃虎, 朱海龙, 陈涛, 孙国成, 杨勇, 顾春虎

空军军医大学西京医院 心血管外科 ()

【摘要】 目的 通过我们中心近年来先天性左心室流出道梗阻患儿的外科治疗经验, 总结手术方式及治疗效果。方法 回顾性分析 2011 年 11 月至 2017 年 12 月我院心血管外科共收治先天性左心室流出道梗阻患儿 58 例的临床资料。男 37 例、女 21 例, 年龄 2 个月至 16 个月 (8.49 ± 3.21) 岁, 体重 2.70 ~ 56.00 (31.00 ± 6.72) kg。所有患儿均在全麻低温体外循环下行外科矫治术。结果 所有患儿顺利出院, 随访 6 ~ 72 个月。患儿术后心功能良好, 接受主动脉瓣置换的患儿人工瓣功能正常, 无瓣周漏、传导障碍及明显的出凝血并发症。结论 先天性左心室流出道梗阻的外科矫治效果良好。选择合适的手术方式、完全有效的解除流出道梗阻及坚持长期随访等, 往往能够取得满意的外科治疗效果, 促进患儿术后康复。

【关键词】 先天性心脏病; 体外循环; 左心室流出道梗阻; 手术治疗

先天性左心室流出道梗阻 (left ventricular outflow tract obstruction, LVOTO) 即左心室至升主动脉间局限型或弥漫型狭窄所致的血流动力障碍, 发病率约占先天性心脏病患儿的 3% ~ 10%^[1]。梗阻最常发生于主动脉瓣水平, 约占先天性左心室梗阻患儿的 60% ~ 75%, 瓣上和瓣下狭窄分别占 15% ~ 20% 和 5% ~ 10%, 除此之外还有混合型左心室流出道梗阻^[2-3]。LVOTO 常是一些复杂左心畸形的组成部分, 包括 Shone 综合征和左心发育不良综合征等。LVOTO 病变的位置不同, 其体征和临床表现也各不相同。随着梗阻程度的进展, 临床症状越来越重, 绝大多数患儿都需要手术治疗^[4]。LVOTO 常同时存在多种病变, 手术治疗复杂度高、难度大。尽管手术技术和手术方式的不断发展, 但婴幼儿及儿童 LVOTO 的外科治疗仍存在诸多挑战。本文, 笔者将回顾性地总结我院 6 年来手术矫治的 58 例 LVOTO 患儿的经验和体会, 旨在为先天性 LVOTO 的临床治疗提供参考。

1 临床资料与方法

1.1 一般资料

选取 2011 年 11 月至 2017 年 12 月西京医院心血管外科收治的先天性 LVOTO 患儿 58 例, 男 37 例、女 21 例。年龄 2 月至 16 个月 (8.49 ± 3.21) 岁,

体重 2.70 ~ 56.00 (31.00 ± 6.72) kg。其中主动脉瓣狭窄 12 例、主动脉瓣上狭窄 5 例、左心室流出道弥漫性狭窄 3 例、主动脉瓣下狭窄 38 例 (表 1)。所有患儿均有不同程度的劳力性呼吸困难、晕厥及充血性心衰等表现, 其中 2 例年龄 2 个月的主动脉瓣狭窄患儿症状严重, 循环不稳, 喂养困难, 予急诊手术。胸骨右缘第 2 肋间及胸骨左缘第 3、第 4 肋间可闻及收缩期杂音。术前均行胸部 X 线片、心电图及超声心动图检查确诊。

1.2 辅助检查资料

胸部 X 线片提示心胸比率 0.55 ~ 0.72 (0.62 ± 0.05), 心电图检查结果无明显异常。术前超声心动图示主动脉瓣上血流速度为 3.59 ~ 6.30 (4.32 ± 0.78) m/s, 梗阻处压差为 56.4 ~ 97.0 (71.4 ± 15.9) mm Hg。

1.3 手术方法

58 例患儿均在全身麻醉低温体外循环下行外科手术。采用胸骨正中入路, 常规建立体外循环插管, 采用 HTK 停跳液。根据不同狭窄部位选择不同切口。主动脉瓣狭窄的 12 例患者中: 8 例行瓣叶交界切开术、2 例合并关闭不全患儿行主动脉瓣交界成形术、2 例进行主动脉瓣置换术。左心室流出道弥漫性狭窄 3 例: 2 例行 Konno-Rastan 手术, 1 例行 Morrow 术。主动脉瓣上狭窄 5 例, 行单片法或“Y 型”法加宽。38 例主动脉瓣下狭窄行主动脉瓣下隔膜、肌肉、肌肉+隔膜剔除, 视隔膜及梗阻肌肉位置选择主动脉切口或右房切口。合并心内畸形患儿均在同期进行矫正, 包括室间隔缺损修补

DOI: 10.7507/1007-4848.201805043

基金项目: 国家自然科学基金 (81370352); 陕西省自然科学基金 (2017ZDJC-07); 陕西省社会发展科技攻关项目 (2015SF109)

通信作者: 顾春虎, Email: guchunhu@fmmu.edu.cn

表 1 58 例先天性左心室流出道梗阻患者的临床资料 [例/范围 ($\bar{x}\pm s$)]

临床资料	梗阻部位			
	主动脉瓣狭窄	主动脉瓣上狭窄	主动脉瓣下狭窄	左室流出道狭窄
性别				
男	7	4	24	2
女	5	1	14	1
年龄				
0~6 个月	2	0	4	0
7~12 个月	3	1	17	2
>12 个月	7	4	17	1
体重 (kg)	2.7~26.0 (7.56±10.31)	8.0~15.0 (12.45±1.78)	3.0~56.0 (18.67±11.78)	6.0~10.0 (8.35±5.65)
手术方式				
交界切开术	8			
交界成形术	2			
瓣膜置换术	2			
Konno-RastanMorrow				2
单片或 Y 型加宽		5		1
瓣下隔膜、肌肉剔除术			38	
合计	12	5	38	3

表 2 先天性左心室流出道梗阻患者的手术资料 [例/范围 ($\bar{x}\pm s$)]

临床结果	梗阻部位			
	主动脉瓣狭窄	主动脉瓣上狭窄	主动脉瓣下狭窄 (合并 VSD/ASD)	左室流出道狭窄
体外循环时间 (min)	75~84 (78.13±6.32)	80~105 (97.35±5.87)	75~110 (87.41±7.85)	105~198 (147.56±27.43)
主动脉阻断时间 (min)	35~40	38~48	40~55	60~120
自动复跳比例 (%)	100.00	100.00	100.00	100.00
呼吸机拔管时间 (d)	1.75±1.38	1.92±1.01	1.35±0.98	1.57±2.17

术 37 例；房间隔缺损修补术 7 例、右形式双出口 1 例。全组行主动脉瓣置换 2 例，此 2 例患儿病变时间长，就诊晚，术中探查见主动脉瓣叶增厚，卷曲严重，预期成形效果不佳，且长期病变致瓣环扩大至直径分别为 13 mm 和 14 mm，遂行主动脉瓣环加宽，分别置换 16 和 18 号 Metronic 双叶机械瓣膜。术中体外循环时间 75~198 (80.5±38.8) min，主动脉阻断时间 35~120 (56.8±34.5) min；见表 2。

1.4 术后复查和随访

所有患儿出院时均进行胸部 X 线片、心电图和心脏 B 超复查。出院后定期门诊复查。

1.5 统计学分析

SPSS 13.0 统计软件用于数据处理，结果以均数±标准差 ($\bar{x}\pm s$) 表示。两样本均数比较用 *t* 检

验，检验水准 $\alpha=0.05$ 。

2 结果

全组手术顺利，无严重手术并发症发生，术后心脏全部自动复跳。术后经呼吸机支持治疗 8~26 (12.1±3.0) h。术中食管超声或术后复查超声均显示室间隔缺损、房间隔缺损修补完整，左心室流出道通畅，瓣下梗阻隔膜及肌肉基本解除，主动脉瓣峰值流速 1.3~2.5 m/s，左室与主动脉峰值压差均<25 mm Hg，左心室射血分数 56%~72%。出院后随访 6~72 个月，患儿术后心功能良好，接受主动脉瓣置换的患儿人工瓣功能常，无瓣周漏、传导障碍及明显的出凝血并发症；均能从事日常活动及学习，无自觉症状。

3 讨论

先天性 LVOTO 表现为左心室至升主动脉不同水平的局限型或弥漫型的狭窄, 根据狭窄部位的不同可进一步分为主动脉瓣下狭窄、主动脉瓣狭窄、主动脉瓣上狭窄和混合狭窄四种类型。根据狭窄程度的不同, 患儿临床症状的表现可有很大差异。部分 LVOTO 无特异性症状, 异常心电图及 X 线表现, 主要依靠心脏多普勒超声、左心导管及造影检查明确诊断。先天性 LVOTO 患儿常因合并动脉导管未闭、室间隔缺损等其他心脏畸形而被漏诊。本组 1 例患儿术前诊断为右室双出口, 手术时通过探查, 发现升主动脉内径明显增加, 主动脉根部可触及收缩期震颤, 进一步探查发现存在主动脉瓣下狭窄。因此, 通过术前心脏多普勒超声检查和查体时常规作胸骨上触诊, 仔细辨认杂音传导方向; 术中常规行主动脉根部触诊, 对减少复杂 LVOTO 的漏诊尤为重要。

先天性 LVOTO 的手术治疗原则是尽可能疏通狭窄的流出道以减轻左心的负荷。先天性主动脉瓣狭窄是先天性左心室流出道最常见的畸形, 约占先天性心脏病的 3%~6%^[5-6]。男性的发病率为女性的 3~5 倍, 常伴室间隔缺损、动脉导管未闭和左室发育不良等心脏畸形^[7]。先天性主动脉瓣狭窄有直视下主动脉瓣交界切开、经皮主动脉瓣球囊扩张、自体肺动脉瓣移植和人工瓣膜置换等手术治疗方式。主动脉瓣瓣膜交界切开术由于术中操作简便安全, 是治疗婴儿期和儿童期主动脉瓣狭窄的主要术式。本组 8 例主动脉瓣狭窄畸形是采用直视下主动脉瓣交界切开术, 在切开融合的瓣膜交界时, 应尽可能矫治为均匀的三叶瓣, 为血压流动提供一个良好的中央型通道, 避免造成偏心血流在后期冲击形成升主动脉瘤。主动脉瓣交界切开术简单便捷、安全性高、早中期疗效良好, 但也易造成主动脉关闭不全。如果术中食道超声证实存在较严重的关闭不全, 应做瓣叶交界成形予以补救。本组有 2 例患儿病变时间长, 就诊晚, 术中探查见主动脉瓣叶增厚, 卷曲严重, 预期成形效果不佳, 且长期病变致瓣环扩大至直径分别为 13 mm 和 14 mm, 遂行主动脉瓣环加宽, 分别置换 16 号和 18 号机械瓣。在这种主动脉瓣叶质量差, 预期成形效果差的患儿, 结合其近亲属身高, 体重, 对未来体表面积进行预估, 如果主动脉瓣环可以达到预期主动脉瓣环的 2/3 以上, 则考虑以 Nicks 或 Manouguian 术式加宽后行主动脉瓣置换。

先天性主动脉瓣下狭窄也是先天性 LVOTO 常见类型, 约占先天性 LVOTO 患儿的 15%~20%^[8]。按病理分为局限型(包括隔膜型和纤维肌型)和隧道型(弥漫性肌肉管状狭窄)。目前主动脉瓣下狭窄的手术方法主要有单纯隔膜、纤维切除术、左室肌肉切除术、Konno 术、改良 Konno 术等。根据不同类型瓣下狭窄的解剖特点, 在术中需采用不同的矫治术式; 对于局限型主动脉瓣下狭窄只需局部切除狭窄隔膜或肥厚肌束就能达到解除狭窄、疏通流出道的目的, 但术中应时刻留意避免损伤传导系统、二尖瓣及主动脉瓣。隧道型狭窄的梗阻范围较广, 并且多合并主动脉瓣瓣环狭窄。本组有 2 例患者采用 Konno-Rastan 术, 即通过部分切开室间隔和右心室流出道, 扩大左心室流出道和主动脉根部, 但需留意该术式可能损伤左冠状动脉前降支的室间隔支, 而且容易损伤传导系统, 加之手术操作复杂、对心肌损伤大、手术时间长、术后并发症多, 既往国内外统计病死率约为 15%~20%。此外单纯主动脉瓣下狭窄行主动脉瓣下隔膜切除术后容易再次狭窄, 狭窄的复发率可高达 55%^[9]。有学者认为这可能是纤维组织重新增生所致, 但多数学者认为狭窄的复发是由于梗阻隔膜或肌肉解除不彻底造成的, 单纯切除狭窄处的纤维嵴是不够的。我们在术中尽可能完整的切除纤维隔膜及少量附着部肌肉, 保证流出道光滑, 停机后用食管超声检查确认切除效果。

主动脉瓣上狭窄是一种罕见的先天性心脏病, 是指主动脉瓣以上主动脉管腔的狭窄, 发病率约占先天性左室流出道狭窄的 5%~10%^[2-3]。按病理解剖分为弥漫型、漏斗型和隔膜型; 按外科临床分为局限型及弥漫型。手术治疗以充分解除狭窄为主, 主要手术方式有单片修复、倒“Y”法、Borm 术、改良 Borm 术、左心室-主动脉带瓣管道分流术、升主动脉-降主动脉人工血管分流术及 Ross 术。针对局限性狭窄, 单片法和倒“Y”法均具有较好的手术效果。本组的 5 例瓣上狭窄, 3 例局限性狭窄患儿采用单片法直接进行主动脉扩大菱形补片成形以有效解除狭窄。1 例采用“Y”法插片解除狭窄, 前述两种方法操作简单, 极少发生术后严重出血等并发症。且有研究证实对大多数局限性主动脉瓣上的狭窄解除均具有确切疗效, 是首选的矫治方法^[10-12]。针对弥漫型主动脉瓣上狭窄手术方法主要有二种: 一种是切除狭窄增厚的升主动脉, 通过补片加宽整个升主动脉及有狭窄的头臂血管起始部; 另一种方法是采用带瓣外管道, 从心尖至降主

动脉架桥。在本组的 1 例患儿术中采用补片加宽整个升主动脉效果满意,随访 2 年无再狭窄发生。但主动脉瓣上狭窄环一般不仅局限于主动脉本身的狭窄,瓣上嵴部与主动脉瓣叶交界通常也有融合,影响主动脉流出道的通畅,导致瓣叶边缘过长、瓣叶开口受限,瓣窦整体收缩变形;尤其当狭窄部位处于左冠状动脉开口部位,可致冠状动脉开口狭窄,术后可能出现心肌缺血、心肌梗死等严重并发症。所以,我们认为对于此类狭窄的患者,一定要探查清除,手术矫治的重点不仅在于解除梗阻,还应注意避免冠状动脉的扭曲及尽量恢复主动脉瓣和瓣窦正常的解剖结构。

复杂 LVOTO 的手术治疗一直是心脏外科医生的棘手难题,传统手术方式由于手术视野小,显露和手术空间有限,导致狭窄组织解除不彻底;并且由于患者年龄小,主动脉瓣环尺寸通常不足以置换理想大小的人工瓣膜,加之容易合并主动脉瓣窦及升主动脉近端的狭窄病变,最终导致手术切除梗阻隔膜及 Morrow、Nicks 等手术方式均无法有效完全的解除左室流出道梗阻。对于婴幼儿等 7 岁以下患儿,主要考虑 Ross 手术。但要注意尽管 Ross 手术有着无需抗凝,无长期抗凝并发症等优点,但 Ross 术后可能会出现再次狭窄及主动脉瓣返流,必要时还需行人工瓣膜置换。同时因肺动脉瓣缺如,患儿术后可能会出现肺动脉瓣反流,远期易并发右心功能衰竭。因此,我们需加强术后中远期随访,来确定外科治疗效果和手术方案选择,进一步提高先天性 LVOTO 的外科治疗疗效。

参考文献

- 1 Darcin OT, Yagdi T, Atay Y, *et al.* Discrete subaortic stenosis: surgical outcomes and follow-up results. *Tex Heart Inst J*, 2003, (30): 286-292.
- 2 Kitchiner D, Jackson M, Malaiya N, *et al.* Incidence and prognosis of obstruction of the left ventricular outflow tract in Liverpool (1960-91): a study of 313 patients. *Br Heart J*, 1994, (71): 588-595.
- 3 Samanek M, Slavik Z, Zborilova B, *et al.* Prevalence, treatment, and outcome of heart disease in live-born children: a prospective analysis of 91, 823 live-born children. *Pediatr Cardiol*, 1989, (10): 205-211.
- 4 Collis RA, Rahman MS, *et al.* Outcomes following the surgical management of left ventricular outflow tract obstruction; A systematic review and meta-analysis. *Int J Cardiol*, 2018, 15(2365): 62-70.
- 5 Campbell M, Kauntze R. Congenital aortic valvular stenosis. *Br Heart J*, 1953, (15): 179-194.
- 6 Roberts WC. Valvular, subvalvular and supra-ventricular aortic stenosis: morphologic features. *Cardiovasc Clin*, 1973, (5): 97-126.
- 7 Kitchiner DJ, Jackson M, Walsh K, *et al.* Incidence and prognosis of congenital aortic valve stenosis in Liverpool. *Br Heart J*, 1993, (69): 71-79.
- 8 Barkhordarian R, Wen-Hong D, Li W, *et al.* Geometry of the left ventricular outflow tract in fixed subaortic stenosis and intact ventricular septum: an echocardiographic study in children and adults. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2007, (133): 196-203.
- 9 de Vries AG, Hess J, Witsenburg M, *et al.* Management of fixed subaortic stenosis: a retrospective study of 57 cases. *J Am Coll Cardiol*, 1992, (19): 1013-1017.
- 10 van Son JA, Danielson GK, Puga FJ, *et al.* Supravalvular aortic stenosis. Long-term results of surgical treatment. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1994, (107): 103-114.
- 11 Delius RE, Steinberg JB, L'Ecuyer T, *et al.* Long-term follow-up of extended aortoplasty for supravalvular aortic stenosis. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1995, (109): 155-162.
- 12 Brown JW, Ruzmetov M, Vijay P, *et al.* Surgical repair of congenital supravalvular aortic stenosis in children. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2002, (21): 50-56.

收稿日期: 2018-05-15 修回日期: 2018-08-22

本文编辑: 刘雪梅