

新生儿期肺动脉闭锁合并室间隔缺损外科治疗的效果评价



曲艳吉¹, 刘小清¹, 庄建², 陈寄梅², 许刚², 温树生², 滕云², 岑坚正²

1. 广东省心血管病研究所 广东省人民医院 广东省医学科学院 广东省华南结构性心脏病重点实验室 流行病学研究室 (510080 广州)

2. 广东省心血管病研究所 广东省人民医院 广东省医学科学院 广东省华南结构性心脏病重点实验室 心外科 (510080 广州)

【摘要】 目的 通过评价肺动脉闭锁合并室间隔缺损 (Pulmonary Atresia with Ventricular Septal Defect, PA/VSD) 新生儿期外科手术的治疗效果, 探索 PA/VSD 患者在新生儿期行外科手术的可行性及手术方式的选择。方法 纳入 2004 年 7 月至 2014 年 10 月在我中心行首次外科手术的 14 例 PA/VSD 新生儿。提取其基本特征、术前、手术和术后临床资料及截止到 2016 年 10 月 10 日的最近一次随访信息。比较不同手术方式的短、中期生存率和姑息术后的根治率。结果 研究对象中, 行一期根治术、右室流出道 (RVOT) 重建姑息术和体肺分流姑息术者分别为 4 例 (28.6%)、6 例 (42.9%) 和 4 例 (28.6%)。首次术后总住院死亡率 28.6% (4/14)。中位随访 46 个月, 无死亡病例, 5 年生存率为 71.4% (10/14), 纳入患儿的总根治率为 64.3% (9/14)。虽然首次手术行一期根治术、RVOT 重建术和体肺分流术的死亡率间无显著的统计学差异 (50% VS 33% VS 0%, $P=0.28$), 术后生存曲线和风险曲线提示新生儿期首次行体肺分流术者效果更好。首次手术行 RVOT 重建和体肺分流术的根治率无显著性差异 (75% VS 50%, $P=0.47$), 两者根治距首次姑息术的时间 (月) 也无显著性差异 (32 VS 18, $P=0.40$)。结论 PA/VSD 患儿在新生儿期行外科手术仍是较大的挑战, 但只要术后早期存活, 此类患者中期生存效果较好。对于不得不在新生儿期外科手术挽救生命的病例, 首次手术选择体肺分流姑息术, 后期根据患者肺动脉发育情况选择根治术生存效果可能更好。

【关键词】 心脏缺损, 先天性; 心脏外科手术; 肺动脉闭锁; 室间隔缺损; 新生儿

Outcome assessment of different surgeries for neonates with pulmonary atresia and ventricular septal defect

QU Yanji¹, LIU Xiaoqing¹, ZHUANG Jian², CHEN Jimie², XU Gang², WEN Shusheng², TENG Yun², CEN Jianzheng²

1. Department of Cardiovascular Epidemiology, Guangdong Cardiovascular Institute, Guangdong General Hospital, Guangdong Academic of Medical Science, Guangzhou 510100, P.R.China

2. Department of Cardiac Surgery, Guangdong Cardiovascular Institute, Guangdong General Hospital, Guangdong Academic of Medical Science, Guangzhou 510100, P.R.China

Corresponding author: CEN Jianzheng, Email: jamesofsolar@163.com

【Abstract】 Objective To explore the feasibility and option of different surgeries for neonates with pulmonary atresia and ventricular septal defect (PA/VSD) through assessing the effect of common surgeries. **Methods** Fourteen neonates underwent their first surgeries in our center from July 2004 to October 2014 were included. Their basic characteristics, operation and pre- and postoperative clinical information were extracted retrospectively. Follow up was conducted and the last visit was on October 10, 2016. Short and midterm survival and total correction rate were compared among different surgeries. **Results** Among the 14 patients, there were 4(28.6%), 6(42.9%) and 4(28.6%) underwent one-stage repair, right ventricular outflow tract (RVOT) reconstruction, and systemic to PA shunt operation respectively. The

DOI: 10.7507/1007-4848.201803010

基金项目: 国家“十二五”科技支撑计划 (2011BAI11B22, 2012BAI04B05); 国家自然科学基金 (U1401255); 广东省国际合作项目 (2014A050503048); 广东省科技计划项目 (2013B030400001); 广东省医学科学技术研究基金 (A2015086)

通信作者: 岑坚正, Email: jamesofsolar@163.com

overall in-hospital mortality after the first operation was 28.6% (4/14). At last visit, no death occurred resulting the 5-year survival rate of 71.4% (10/14). The overall total correction rate for all neonates was 64.3% (9/14). Although no statistically significant difference was found of the mortality among the one-stage repair, RVOT reconstruction and systemic to PA shunt group, the survival and hazard analysis implied better outcomes of the systemic to PA shunt palliation operation. There was no statistical significance of the total correction rate and months from the first palliative operation to correction between those underwent RVOT reconstruction and systemic to PA shunt (75% VS 50%, $P=0.47$; 32 VS 18, $P=0.40$).

Conclusions Performing surgeries for neonates with PA/VSD is still a great challenge. However, the midterm survival rate was optimistic for the early survivors. Systematic to PA shunt seemed to be a better choice with lower mortality for the neonates with PA/VSD who need the surgery to survive.

【Key words】 Heart disease, congenital; Cardiac surgical procedures; Pulmonary atresia; Ventricular septal defect; Neonates

肺动脉闭锁合并室间隔缺损 (Pulmonary Atresia with Ventricular Septal Defect, PA/VSD), 是一种罕见的、复杂的紫绀型先天性心脏畸形, 在活产儿中发病率约为万分之一^[1-2], 如不干预, 约四分之一的 PA/VSD 患者在婴儿期死亡^[1]。对于 PA/VSD 的定义, 至今尚未完全界定。以往多以法乐氏四联症 (Tetralogy of Fallot, TOF) 合并肺动脉闭锁命名, 目前普遍接受的 PA/VSD 定义是: 心室和肺动脉之间缺乏腔性连续并且无血流通过, 同时在双心室结构中室间隔上有一个开口或者穿孔的先天性心脏畸形, 部分严重的畸形伴随部分或者完全的原位肺动脉缺如^[3]。PA/VSD 患者的手术时机与手术方式的选择是国内外同行一直致力于探索的问题^[4-5]。本文通过总结新生儿期 PA/VSD 的外科治疗及其效果, 旨在探索 PA/VSD 患者新生儿期外科手术的可行性及手术方式的最优选择。

1 资料与方法

1.1 临床资料

2004 年 7 月至 2014 年 10 月, 我中心行 PA/VSD 首次外科手术 228 例, 所有患者的临床和随访信息登记在模块化的先天性心脏病术后登记及随访平台数据库中, 并按照术后 3 个月、6 个月及每年的规则对其进行随访。选取其中于新生儿期接受手术的 14 例 PA/VSD 患者作为本文研究对象, 提取其基本信息、术前、手术及术后临床资料及最近一次随访信息。研究对象术前均经心脏彩色超声检查确诊, 且均经心脏螺旋 CT 评估其解剖结构, 明确肺动脉、MAPCAs 解剖和相关血流动力学特征。PA/VSD 分型对手术策略的选择具有重要参考意义, 研究对象的诊断根据肺循环的解剖特点按 Castañeda 分类进行分型^[6]。I 型: 主肺动脉存在, 肺动脉分支发育良好, 肺部血流几乎均由粗大

的动脉导管 (Patent Ductus Arteriosus, PDA) 供应, 无大型体肺动脉侧枝 (Major Aorto-Pulmonary Collateral Arteries, MAPCAs); II 型: 主肺动脉缺如, 肺部血流由粗大 PDA 供应, 无 MAPCAs; III 型: 动脉导管已经闭合或者非常小, 左右肺动脉发育不良, MAPCAs 是肺血的主要来源; IV 型: 没有真正的肺动脉, 肺血完全来源于 MAPCAs。纳入研究的患儿基线资料见表 1。

1.2 手术方法

所有研究对象经主动脉、上下腔静脉插管, 常规建立体外循环, 阻断主动脉, 使用冷晶体停搏液

表 1 肺动脉闭锁合并室间隔缺损新生儿期行外科手术的患儿基本情况

基本特征	描述
男[例(%)]	9 (64.3)
首次手术时年龄 ^a (天)	19 (13-26)
首次手术时身高 ^a (cm)	49.5 (42-52)
首次手术时体质量 ^a (kg)	2.8 (2.2-3.6)
产前诊断[例(%)]	0
转诊治疗[例(%)]	14 (100)
诊断分型[例(%)]	
PA/VSD (I)	7 (50.0)
PA/VSD (II)	4 (28.6)
PA/VSD (III)	3 (21.4)
术前机械通气[例(%)]	14 (100)
术前血氧饱和度 ^b (%)	0.69±0.13
术前 McGoon 比值 (M 率) ^a	1.2 (1.0-1.8)
术前肺动脉指数 (Nakata) ^a	135.5 (49.6-190.4)
术前肺静脉指数 ^a	239.4 (142.4-406.3)
术前新肺动脉指数 (TNPAI) ^a	170.9 (86.8-217.4)

a: 非正态分布, 以中位数[M (Min-Max)]表示; b: 正态分布, 以均数($\bar{X} \pm S$)表示

停搏，在中低温或深低温下进行手术，以减少术中回血，保证术野清晰。全部患儿均未采用停循环。术中根据患儿肺动脉的发育情况，选择行一期根治术或姑息术。

1.3 统计学分析

运用 SPSS 23.0 软件进行数据的统计学分析。计量数据根据是否符合正态分布，选用均数±标准差 ($\bar{X}\pm S$) 或中位数 (M, min-max) 进行描述，计数资料采用频数 (N, %) 表示。采用 Kaplan-Meier 法分析研究对象术后的生存情况，并通过 log-rank 检验进行不同手术方式的组间比较。采用风险函数 Hazard function 评估研究对象术后的死亡风险。P<0.05 为差异具有统计学意义。

2 结果

研究对象行外科手术治疗的流程详见图 1。行一期根治术者 4 例，占比 28.6%，其中 VSD 修补后留孔 2 例 (50%)，侧支处理包括保留 1 例 (25%)、PDA 结扎 2 例 (50%) 和 PDA 切断缝合 1 例 (25%)。首次行姑息术者中，行右室流出道 (Right Ventricular Outflow Tract, RVOT) 重建者 6 例，占总病例数的 42.9%；行体肺分流术 (Systemic to PA

Shunt) 者 4 例，占比 28.6%。RVOT 重建的方式包括自体心包片补片 (5, 50%)、肺动脉直接下拉 (3, 30%)、心包卷 (1, 10%) 和聚四氟乙烯 (Gore-Tex) 人工血管 (1, 10%) 重建。体肺分流术式包括主-肺动脉分流 (A-P shunt) 术 3 例 (75%) 和 (改良) Blalock-Taussig 分流 (B-T shunt) 1 例 (25%)。

首次术后住院死亡 4 例，总住院死亡率为 28.6%。行一期根治术患儿住院死亡 2 例 (50%)，1 例因低心排不能停机，于手术室内死亡；另 1 例因术后低心排于术后第 3 天死亡。行 RVOT 重建术患儿住院死亡 2 例 (33.3%)，1 例因急性心肌缺血，心跳骤停，可能与直接下拉的肺动脉对冠脉产生压迫有关；另一例因急性肾功能衰竭、重度低心排综合征于术后第 4 天死亡。首次行体肺分流术的患儿无住院死亡。首次手术行一期根治术、RVOT 重建术和体肺分流术的患儿住院死亡率间无显著的统计学差异 (P=0.28)。表 2 总结了 PA/VSD 患者新生儿期行不同外科手术治疗的住院死亡及中期随访效果。

中位随访 46.4 (9.3-98.4) 个月，术后存活出院者无死亡。研究对象的总生存率为 71.4% (10/14)。如图 2 所示，新生儿期行手术治疗的 PA/VSD 患者

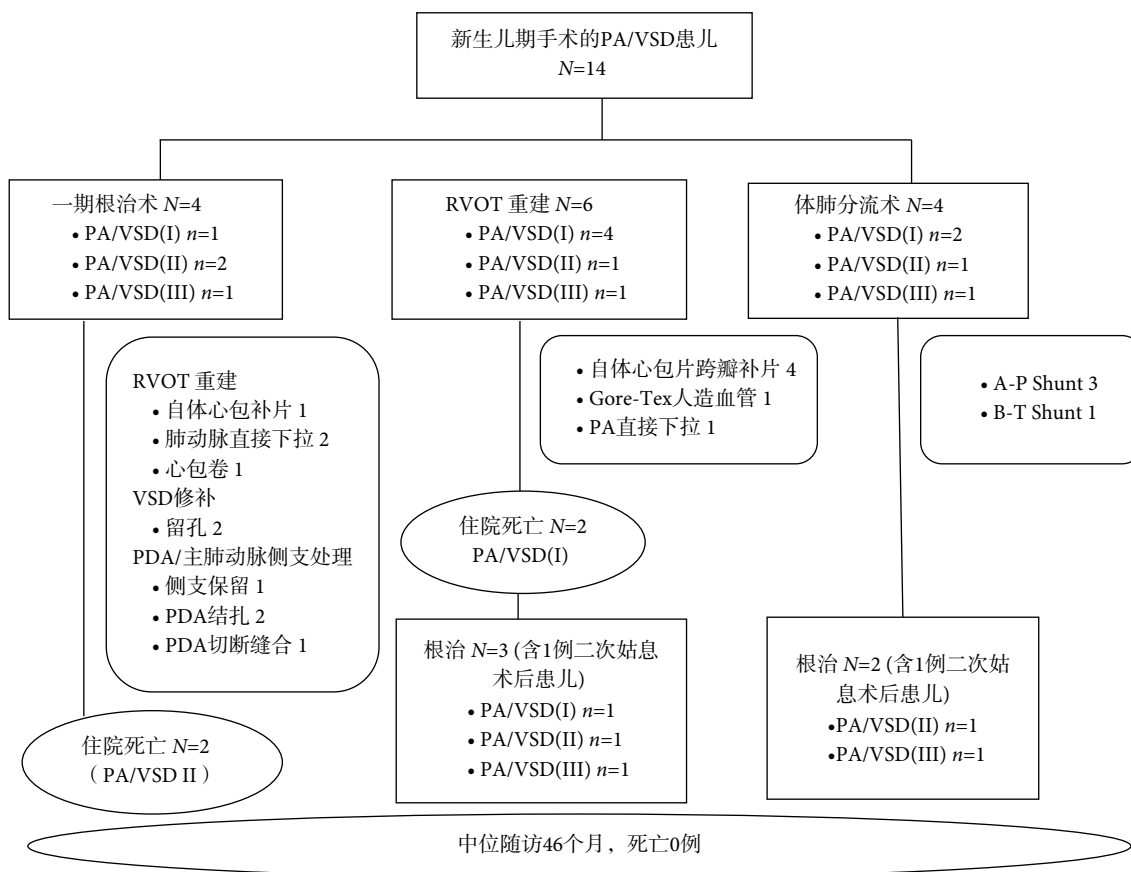


图 1 新生儿期肺动脉闭锁合并室间隔缺损外科治疗的流程图

在术后早期生存率降低,后保持平稳。风险曲线也显示,患儿在术后早期死亡的风险最高,其后近10年中死亡风险平稳。虽然,研究未发现首次手术行一期根治术、RVOT重建术和体肺分流术的患儿生存率间存在显著的统计学差异($P=0.28$),但生存曲线和风险曲线提示PA/VSD患者在新生儿期行一期根治术的死亡风险较行姑息术者高,而两种姑息术间比较,RVOT重建术较体肺分流术的死亡风险高,未发现统计学差异可能是本文样本量尚不足以检出差异。

随访期间,首次行姑息术且存活出院的8例患儿中,根治5例(62.5%),其中2例患者经过二期姑息术补片扩大流出道后,在三期手术时完成矫治。研究对象总根治率为64.3%(9/14)。首次手术行RVOT重建和体肺分流术患儿的根治率无显著性差异(75% VS 50%, $P=0.47$)。首次行姑息术后完成根治者,根治术距首次姑息术的中位时间为25.9(10.2-32.8)个月,RVOT重建术和体肺分流术组间无显著的统计学差异(32 VS 18个月,

$P=0.40$)。此外,1例患儿已完成二期姑息手术,等待第三期完全修复,2例正在等待二期手术。

3 讨论

对于新生儿PA/VSD的诊断,超声心动图是必要的辅助检查。其可充分明确心内畸形的情况,但却无法明确MAPCA(s)的解剖和肺实质内肺动脉的供血和狭窄情况。心导管及造影检查能准确提供肺动脉、MAPCAs解剖和相关血流动力学特征,目前是PA/VSD诊断的“金标准”。但此检查有创,在国内多数单位,尚无法对新生儿患者进行。多层螺旋CT能完整提供肺动脉解剖特征,精确判断MAPCAs的数目、大小、位置、是否存在保护性狭窄及其位置。同时多层螺旋CT能通过图像后处理,进行多平面追踪各条主要侧枝动脉、固有肺动脉及其各级分支的行走方向及路径,从而提供MAPCAs与原位肺动脉交通、肺段内血流供应是来源于原位肺动脉、MAPCAs或者双重供血等重要信息。例如通过对各条主要侧枝动脉的分别追踪,能发现其与固有肺动脉是否有连通;肺叶、肺段内主要供血的血管要分别追踪,确认其来源是MAPCAs还是固有肺动脉,若肺叶或肺段内有两套系统供血,为双重供血,否则为MAPCAs或固有肺动脉供血。且CT具有无创优势,随着技术的发展,其辐射剂量可以低于心导管及造影术。磁共振检查不需要造影剂,可以多方位显示肺动脉结构,但是对于新生儿,尤其是有严重低氧血症者,扫描时间过长、图像重建效果较差。我中心对新生儿PA/VSD病例,均采用超声心动图和心脏螺旋CT检查相结合的方法,足以在新生儿期对各型PA/VSD做出准确诊断和分型,从而为外科手术方式的选择提供依据。

新生儿期PA/VSD手术的指征。PA/VSD患

表2 肺动脉闭锁合并室间隔缺损新生儿期行外科手术的近期效果

临床资料	一期根治术 (n=4)	RVOT重建 术(n=6)	体肺分流术 N=4	P值
住院死亡[例(%)]	2(50)	2(33.3)	0	0.277 ^a
随访死亡[例(%)]	0	0	0	-
根治[例(%)]	-	3(75)	2(50)	0.465 ^b
二期手术根治	-	2(50)	1(25)	
三期手术根治	-	1(25)	1(25)	
根治距首次的时间 (月)	-	32(26-33)	18(10-26)	0.400 ^b

注: a 为一期根治术、RVOT重建和体肺分流术比较结果;
b 为RVOT重建和体肺分流术比较结果

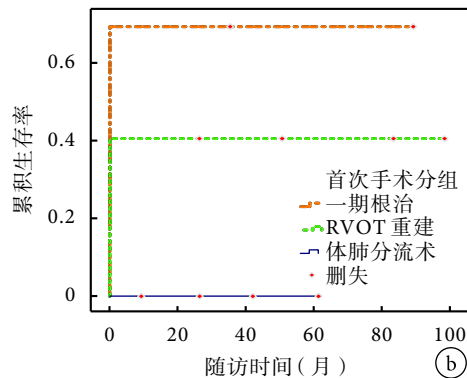
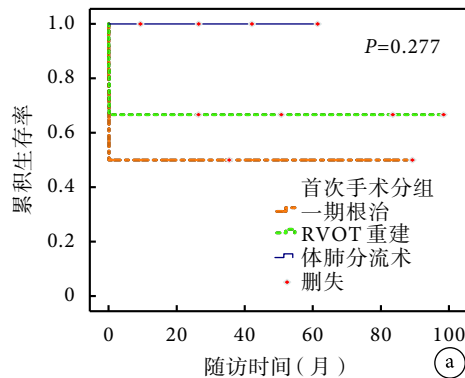


图2 肺动脉闭锁合并室间隔缺损新生儿期行外科手术的生存及风险曲线

2a.肺动脉闭锁合并室间隔缺损新生儿期行外科手术的生存曲线; 2b.肺动脉闭锁合并室间隔缺损新生儿期行外科手术的死亡曲线

者, 由于其固有肺动脉发育及肺循环血液供应的差异, 其临床症状异质性较大。部分 PA/VSD 患儿出生后有 PDA 或者 MAPCAs 供应肺血, 生后可无明显缺氧症状。大部分的 PA/VSD/MAPCAs 患儿可以等到 3-6 个月时进行矫治手术, 除非患儿出现心衰或肺部供血同时依赖 MAPCAs 和 PDA。^[7]如果由于 MAPCAs 和“保护性狭窄”的存在达到了体循环与肺循环的“平衡状态”, 患儿可以存活至青少年期并伴随紫绀, 继而导致红细胞增多症、明显的杵状指、趾等慢性缺氧症状。然而, 对于那些主要通过 PDA 供应肺血的患儿, 出生后随着 PDA 闭合会产生严重低氧血症, 危及生命, 必须在新生儿期进行急诊手术治疗。另有部分通过 MAPCAs 供应肺血的患儿, 如果 MAPCAs 在走行过程中无“保护性狭窄”, 出生后的数周至数月内, 将会产生充血性心力衰竭, 且部分肺段会出现肺血管阻力性疾病, 并逐渐出现低氧血症, 这部分病例通常也需要在新生儿期进行手术干预。总之, 需要在新生儿期紧急手术的, 是那些紫绀或缺氧发作症状严重的、亦或是动脉导管依赖而动脉导管有闭合趋势的患儿, 他们需要紧急建立另外的肺动脉血流^[8]。本文研究对象, 均是在新生儿期出现严重低氧血症而要进行机械通气者, 需要进行急诊或限期手术, 否则将危及生命。

PA/VSD 新生儿期手术的效果。国内外专门针对 PA/VSD 在新生儿期行手术治疗的报道较少, 现有证据主要为病例报告或对 PA/VSD 患者在婴儿期行外科手术治疗的经验。Alkhulaiji 等报道了 PA/VSD 患儿在新生儿期行体肺分流术的 30 天死亡率为 4% (3/75)^[9]。Gerelli 报道新生儿期行 RVOT 重建术的 PA/VSD 或重症 TOF 患儿住院死亡率 3.5% (2/57), 术后 6 个月死亡率 8.8% (5/57)^[8]。Reddy 等报告了一组 PA/VSD 合并 MAPCAs 患儿在婴儿期进行手术, 早期死亡率为 10.6%, 3 年生存率为 80%^[10]。Lofland 等介绍对于 PA/VSD 合并 MAPCAs 的患儿在新生儿期明确诊断, 出生后 2-3 个月内的婴儿早期行一期根治术和肺动脉单一化, 术后早期死亡率 9.1% (1/11)^[11]。本组 PA/VSD 患儿在新生儿期手术后住院死亡率较高, 但中位随访近 5 年, 无死亡病例。故认为 PA/VSD 患儿在新生儿期被迫手术, 只要术后早期存活, 此类病人都能有良好的中期疗效, 作为挽救新生儿生命的手段, 新生儿期手术是可取的。

PA/VSD 新生儿期手术方式的选择。既然需要手术, 那么就要面临手术方式的选择。一方面是判

断是否适合完全修复, 抑或采用姑息手术的方法。对于 PA/VSD, 有作者推崇首次手术尽量完全修复, 但若在新生儿期进行完全修复, 除了满足 Nakata 指数和 M 率的要求外, 术中不能忽视进行肺血流试验 (Flow study)^[10]。Kwak 等比较了早期根治和分流术后的效果, 认为早期一期根治术的中期效果可以接受。虽然术后有一个艰难的过程, 但总体来说死亡率与分流术后患者没有差别^[12]。另有作者认为, 对于肺动脉发育非常小的这一部分病例, 包括 TOF 合并 PA, 早期的完全修复是受到限制的, 包括死亡率过高以及后续的再干预问题。本文新生儿期行一期修复术者只有 4 例, 2 例住院死亡, 随访无死亡。生存和风险分析提示一期根治术后短期死亡风险较高, 中期风险可接受。另一方面, 对于 PA/VSD, 哪种是理想的姑息手术方式, 以求达到自身有效的肺动脉生长, 这仍然存在很大争议。一般来说, 体肺分流, 包括 A-P 分流和 (改良) B-T 分流和 RVOT 重建术 (肺动脉-右室流出道连接) 是两种较为常用的术式。另外, 有些中心也愈来愈多地采用心导管置入动脉导管支架的办法缓解患者症状。有作者认为, 在进行姑息手术时, RVOT 重建术较中央分流术好, 能避免扭曲^[13]。同时, 采用肺动脉-流出道连接的方式在新生儿期进行姑息手术, 能使血流动力学平稳, 降低死亡率, 促进肺动脉生长, 方便对手术后潜在需要的经皮右心导管术提供路径, 避免了人工管道的使用。另有研究报道经过新生儿期 RVOT 重建的姑息手术后, 85% 的患儿可以在平均 7 个月后完成修复手术, 且肺动脉指数达到平均 230 mm²/m²。继新生儿期姑息 RVOT 重建后的 PA/VSD (Ⅲ) 型患者, 在后续的手术中仅 14% (1/7) 需要肺血管单源化, 提示早期肺血流重建有助于抑制 MAPCAs, 使后续的手术简单化^[8]。对于体肺分流术的早期死亡率, 研究结果不一。有作者报道, 体肺分流的院内死亡率仅为 5.7%, 且认为阶段性的姑息手术对于没有条件一期修复的低龄患儿来说, 是个很好的选择^[14]。但也有研究报道, TOF 合并 PA 及导管依赖患者, 进行改良 B-T 分流术后, 死亡率高达 22%^[15]。另外对于低龄低体重的新生儿, 体肺分流术的死亡率也较高^[9]。本组病例中, 行 RVOT 重建术的患儿死亡率较高, 而进行体肺分流术的新生儿无死亡, 且行两种姑息术的患者根治率无显著性差异。故我们认为 PA/VSD 患儿新生儿期选择体肺分流术可能更加合理。而要保证体肺分流的成功率, 术后根据血压、经皮血氧饱和度、中心静脉压、床边超声心动

图检查、X光胸片, 尽早对肺血及心功能进行评估是非常重要的。若肺血过多, 应及时对分流管径进行限制; 若肺血过少, 应及时干预, 改换粗些的管道。

总之, 对 PA/VSD 患儿在新生儿期进行外科手术仍是较大的挑战。目前看来, 在新生儿期行体肺分流姑息术, 后期根据患者肺动脉发育情况选择根治术相对生存效果更好。当然, 本文受限于样本量, 结果可能存在偏性, 后期仍需更大样本的研究验证本文结果。

参考文献

- Leonard H, Derrick G, O'Sullivan J, *et al.* Natural and unnatural history of pulmonary atresia. *Heart*, 2000, 84(5): 499-503.
- Qu Y, Liu X, Zhuang J, *et al.* Incidence of Congenital Heart Disease: The 9-Year Experience of the Guangdong Registry of Congenital Heart Disease, China. *PLoS One*, 2016, 11(7): e0159257.
- Tchervenkov CI, Roy N. Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: pulmonary atresia--ventricular septal defect. *Ann Thorac Surg*, 2000, 69(4 Suppl): S97-S105.
- Carotti A, Albanese SB, Filippelli S, *et al.* Determinants of outcome after surgical treatment of pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collateral arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2010, 140(5): 1092-1103.
- Alsoufi B, Mori M, McCracken C, *et al.* Results of Primary Repair Versus Shunt Palliation in Ductal Dependent Infants With Pulmonary Atresia and Ventricular Septal Defect. *Ann Thorac Surg*, 2015, 100(2): 639-646.
- Jonas RA, Castaneda AR, Freed MD. Normothermic caval inflow occlusion. Application to operations for congenital heart disease. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1985, 89(5): 780-786.
- Watanabe N, Mainwaring RD, Reddy VM, *et al.* Early complete repair of pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collaterals. *Ann Thorac Surg*, 2014, 97(3): 909-15.
- Gerelli S, van Steenberghe M, Murtuza B, *et al.* Neonatal right ventricle to pulmonary connection as a palliative procedure for pulmonary atresia with ventricular septal defect or severe tetralogy of Fallot. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2014, 45(2): 278-288.
- Alkhulaifi AM, Lacour-Gayet F, Serraf A, *et al.* Systemic pulmonary shunts in neonates: early clinical outcome and choice of surgical approach. *Ann Thorac Surg*, 2000, 69(5): 1499-1504.
- Reddy VM, McElhinney DB, Amin Z, *et al.* Early and intermediate outcomes after repair of pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collateral arteries: experience with 85 patients. *Circulation*, 2000, 101(15): 1826-1832.
- Kwak JG, Lee CH, Lee C, *et al.* Surgical management of pulmonary atresia with ventricular septal defect: early total correction versus shunt. *Ann Thorac Surg*, 2011, 91(6): 1928-1934.
- Lofland GK. The management of pulmonary atresia, ventricular septal defect, and multiple aorta pulmonary collateral arteries by definitive single stage repair in early infancy. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2000, 18(4): 480-486.
- Carotti A, Albanese SB, Minniti G, *et al.* Increasing experience with integrated approach to pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collateral arteries. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2003, 23(5): 719-726.
- Mohammadi S, Benhameid O, Campbell A, *et al.* Could we still improve early and interim outcome after prosthetic systemic-pulmonary shunt? A risk factors analysis. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2008, 34(3): 545-549.
- Kim H, Sung SC, Chang YH, *et al.* Outcome of staged repair of tetralogy of fallot with pulmonary atresia and a ductus-dependent pulmonary circulation: should primary repair be considered? *Korean J Thorac Cardiovasc Surg*, 2011, 44(6): 392-398.

收稿日期: 2018-03-05 修回日期: 2018-04-27

本文编辑: 刘雪梅