

# 心上联合径路治疗婴幼儿心上型完全性肺静脉异位引流 47 例



隋润铃, 钟京涛, 訾捷, 李德才, 孙连功, 谭琦, 李清宝, 王安彪

山东大学附属省立医院(济南 250021)

**【摘要】** 目的 总结婴幼儿心上型完全性肺静脉异位引流的早期诊断和应用心上联合径路手术治疗经验。方法 2011 年 9 月至 2017 年 9 月, 我院共完成 47 例婴幼儿心上型完全性肺静脉异位引流的手术治疗, 其中男 34 例, 女 13 例, 年龄 3 d ~ 1 岁, 平均 (3.5±2.6) 个月, 体质量 2.67 ~ 8 kg, 平均 (4.9±1.2) kg。所有患者均由超声心动图确诊。所有患者均在全麻中度低温体外循环下行矫治术, 均采用左心房顶部切口, 心上联合径路行手术治疗。结果 全组手术顺利, 术后死亡 2 例, 围手术期死亡率 4.3%。随访 45 例, 随访时间 6 个月 ~ 6 年, 随访期均行心电图检查、心脏超声、胸部 X 线片。所有患儿心电图示窦性节律, 心影较术前明显缩小, 肺充血消失, 心功能明显好转, 吻合口血流速度正常。结论 婴幼儿心上型完全性肺静脉异位引流病情危重, 早期诊断、心上联合径路手术效果良好。手术成功的关键在于吻合口足够大, 充分利用左心耳扩大吻合口, 避免术后肺静脉回流梗阻。

**【关键词】** 完全性肺静脉异位引流; 先天性心脏病; 外科手术

完全性肺静脉异位引流 (total anomalous pulmonary venous connection, TAPVC) 占先天性心脏病发病率的 1% ~ 3%, 其中心上型最为常见<sup>[1]</sup>, 其中梗阻型 TAPVC 被认为是真正需要外科急诊手术的婴幼儿期心血管急症之一<sup>[2]</sup>。随着外科技术及治疗策略的进步, 该疾病的手术死亡率明显降低, 但对大多数外科医生来说仍是极大的挑战。本文回顾性分析了我中心 2011 年 9 月至 2017 年 9 月采用心上联合径路矫治 47 例婴幼儿心上型 TAPVC 患者的临床资料, 通过总结我中心婴幼儿心上型 TAPVC 外科矫治情况, 为该类先心病的外科治疗方案提供依据。

## 1 临床资料与方法

### 1.1 一般资料

本组患者中男 34 例、女 13 例, 年龄 3 d ~ 1 岁, 平均 (3.5±2.6) 月, 体质量 2.67 ~ 8 kg, 平均 (4.9±1.2) kg。全部患儿均有不同程度发绀、呼吸困难、乏力及发育不良。查体: 心浊音界增大, 部分可无病理性杂音或胸骨左缘第 2、3 肋间闻及收缩期杂音, 肺动脉瓣听诊区 P2 亢进。心电图示电轴右偏, 右房、右室大伴劳损。胸部 X 线胸部 X 线片提示“肺淤血”、“雪人征”, 心胸比例

0.5 ~ 0.7。全部患儿经超声心动图检查明确诊断, 其中合并 PDA 9 例, VSD 1 例, 肺静脉梗阻 35 例, ASD 缺损大小 0.4 ~ 1.83 cm, 术前左房内径 1.08 ~ 1.99 cm, 术前左室内径 1.19 ~ 2.41 cm, 肺动脉压差 55 ~ 116 mm Hg。术前 18 例患儿因呼吸衰竭行呼吸机辅助支持治疗。

### 1.2 手术方法

全部患儿均采用胸骨正中切口, 在常规全麻中度低温体外循环下进行手术治疗; 采用含血心肌保护液或 HTK 心肌保护液 (5 kg 以下应用 HTK 心肌保护液; 5 kg 以上患儿应用含血心肌保护液)。术中充分松解上腔静脉、升主动脉、主肺动脉与肺静脉总干间的心包反折, 充分显露左心房顶及肺静脉总干。经升主动脉、上下腔静脉插管, 建立体外循环。转机前, 首先游离垂直静脉并套带, 然后将上腔静脉近心段充分松解, 显露右上肺静脉和肺静脉总干, 并行循环, 阻断垂直静脉; 合并动脉导管未闭者, 应在并行循环下游离并结扎, 然后阻断垂直静脉。心脏停跳后, 经横窦、升主动脉与上腔静脉之间和主肺动脉左侧的 2 个间隙, 探查左心房顶部和肺静脉总干, 于左心耳末端置牵引线向左侧牵拉左心耳。扩大房间隔缺损, 应用直角钳经房间隔向后上方撑起左心房顶, 以帮助确定肺静脉总干切口的位置。平行肺静脉总干长轴, 做肺静脉总干与其相对的左房顶的切口, 肺静脉总干切口向右可伸

入到右上肺静脉开口处,左房顶的切口向左可直达心耳末端,长度至少可达 3.5 cm。从肺静脉总干的下缘开始向两侧缝合,采用 7-0 Prolene 线连续侧侧吻合,完成肺静脉总干与左房顶切口的吻合连接,吻合口的左侧部分在主肺动脉的左侧进行吻合,使吻合口成为新的左房顶。直接缝合或应用涤纶补片修补房间隔扩大左心房容积。同期处理其他合并心脏畸形。在体外循环停止和循环状态稳定后结扎或部分结扎垂直静脉,该组患儿 21 例部分接扎垂直静脉,26 例完全接扎垂直静脉。

## 2 结果

全组手术顺利,术后死亡 2 例,围手术期死亡率 4.3%。体外循环 66 ~ 131 (83.22±17.85) min,主动脉阻断 31 ~ 70 (42.31±11.33) min,14 例延迟关胸。术后于 ICU 给予多巴胺、肾上腺素等正性肌力药物,充分镇静、镇痛、肌松,曲前列尼尔、波生坦预防肺高压危象。1 例死于低心排量综合征、1 例因严重肺部感染死亡、1 例因心包填塞开胸探查、2 例出现顽固性阵发性室上性心动过速、4 例暂时性 III 度传导阻滞。45 例患者顺利出院。术后第 1、3、6 个月常规复查,随访时间 6 个月 ~ 6 年,随访期均行胸部 X 线片、心电图、心脏超声等检查。胸部 X 线片结果提示心影明显缩小,肺充血消失;心电图示恢复窦性节律;心脏彩超示左房及左室内径增大,其中 4 例患儿肺静脉总干前向血流存在压差,最大 PGmax<2.5 mm Hg,其余吻合口血流速度正常;所有术中部分接扎垂直静脉的患儿术后 3 月复查时垂直静脉无分流信号;心功能良好。

## 3 讨论

TAPVC 是少数婴幼儿期即需手术治疗的先心病之一,其中心上型约占 45% 以上<sup>[1,3]</sup>。TAPVC 患儿无自愈可能,尤其肺静脉回流有梗阻的患儿,3 个月内死亡率接近高达 50%,存活下来者因严重的肺循环充血而早期形成重度肺动脉高压<sup>[4-5]</sup>。伴有梗阻者出生后不久即出现严重紫绀和充血性心力衰竭,极易发生急性肺水肿或心源性休克。但是,小年龄、低体质量的心上型患儿,手术视野范围小,在心脏后面深部操作给外科医师增加了困难,St Louis 等<sup>[6]</sup>报道急诊手术死亡率高达 29.1%。因此,早期诊断及及时采取手术治疗是挽救婴幼儿 TAPVC 患者的关键。

目前大部分患儿出生后通过超声检查可明确诊断,超声多普勒检查可清楚地看到肺静脉梗阻或

狭窄的部位、血流动力学情况及合并的其他畸形。对于术前肺部感染的患儿应使用敏感抗生素控制感染,充分改善肺部情况,必要时给予呼吸机辅助通气;积极给予强心、纠正代谢性酸中毒等处理,尽可能为手术创造良好条件。

心上型 TAPVC 的外科治疗原则是将肺静脉总干与左心房进行吻合,关闭房间隔缺损或卵圆孔未闭,结扎或保留部分垂直静脉。手术成功的关键是肺静脉总干与左心房之间的吻合口要足够大,保证肺静脉血流回流顺畅<sup>[7]</sup>。心上型 TAPVC 的矫治术有多种手术入路,主要有心脏上翻法、经房间隔吻合法、心上法和左、右心房联合切口吻合法<sup>[8]</sup>。以往的心脏上翻法手术视野显露差,易发生吻合口扭曲变形,现已基本弃用;经房间隔法或双房联合切口吻合法手术视野显露相对于前者较好,有利于心肌保护,并可保持较大的左心房容积,但操作位置深、吻合口左侧段的吻合仍非常困难,术后心律失常发生率高,房性早搏和结性心律的发生率达 35%<sup>[9-11]</sup>。心上路径治疗心上型 TAPVC 自 Tucker 等<sup>[12]</sup>首次报道以来,经过多年的发展,临床效果满意,目前已成为临床上应用最普遍的手术方案。其优点主要有<sup>[13-14]</sup>:(1)避免心内操作及过度牵拉,减少了对心内结构的损伤,保持各传导束支的相对完整,有效降低术后心律失常的发生率;(2)手术视野暴露更好,切口选择左心房顶与肺静脉总干相应处,可利用左心耳将吻合口尽可能扩大,保证吻合口长期通畅;(3)手术步骤简单,操作方便,体外循环时间缩短,术后并发症明显减少。

目前心上操作多是经上腔静脉与升主动脉之间的单一间隙进行,因此,对吻合口左侧端的操作处理相当困难,要保证足够的吻合口大小仍有困难。近年来,我们采用心上联合径路可较好的克服上述困难。我们体会,采用心上联合径路,吻合操作位置相对较浅,尤其左侧端的手术野暴露好,操作过程方便,更适合小年龄、低体质量等暴露困难的婴幼儿。术中要点:足够大的肺静脉总干切口,肺静脉总干的切口可延长至两侧肺门,但要注意避免切入肺叶肺静脉开口以内。心上型 TAPVC 患儿心脏解剖的典型特点是左心房容积偏小,而肺静脉总干相对粗大,在切口设计上必须注意肺静脉总干与左心房的切口要有良好的空间对位关系,充分利用左心耳扩大吻合口,避免吻合口出现扭曲、旋转,吻合时应强调两者内膜的外翻对合<sup>[15]</sup>。吻合口的显露及吻合质量至关重要,防止吻合口出血,尤其是吻合口的两端要严密缝合。为了有效降低连

续缝合可能出现的“荷包环缩”效应,应保持较小针距,针距控制在 1~2 mm。术中要充分游离升主动脉、左右肺动脉和上腔静脉,肺静脉总干的两侧均要游离到肺静脉分支;吻合口的左侧段从主肺动脉的左侧进行吻合时应将主肺动脉向右侧牵拉,左心耳末端悬吊并向左侧牵拉,此时吻合空间大,视野无阻挡,操作缝合更方便,可利用左心耳与肺静脉总干将吻合口尽可能扩大。经右心切口关闭房间隔或卵圆孔,大部分可直接缝合,缺损直径 >1.5 cm 者应取补片修补缺损。在关胸前评估患儿的血流动力学情况,结扎或部分结扎垂直静脉。我中心保留垂直静脉的标准是术中停止体外循环时血管活性药物维持剂量:多巴胺 >5  $\mu\text{g}/(\text{kg}\cdot\text{min})$ ,肾上腺素 >0.05  $\mu\text{g}/(\text{kg}\cdot\text{min})$ ,应用直角钳尖头部分接扎垂直静脉至 3 mm 左右。婴幼儿 TAPVC 的左心室相对偏小,当术后出现血流动力学不稳定时,垂直静脉可起到缓解吻合口压力的作用,常可作为挽救生命的通道;在长期观察中发现,若手术后吻合口是通畅的,残留的 3 mm 大小的垂直静脉可自行关闭<sup>[16-18]</sup>。

肺静脉梗阻 (pulmonary venous obstruction, PVO) 是心上型 TAPVC 手术治疗的中、远期主要并发症,也是决定远期预后的关键因素。TAPVC 术后 PVO 多于术后 6 个月内出现,是患儿术后死亡的最主要原因,主要表现为肺静脉血管内膜纤维增生及血管壁变厚<sup>[19]</sup>。为减少吻合操作可能导致的肺静脉缩窄,部分单位采用 Sutureless 技术,取得满意的中期随访结果<sup>[20]</sup>。Sutureless 技术最初是为了治疗 TAPVC 术后 PVO 出现的手术方式,但近期国内许多中心提倡初次手术时就采用该方法<sup>[21]</sup>。Sutureless 技术主要的缺点是术后出血和膈神经损伤<sup>[22]</sup>,并且该操作损失部分心包斜窦,为以后可能的再次心脏操作增加难度。有研究报道近中期的随访结果提示 Sutureless 技术组与传统技术组吻合口流速并无统计学意义<sup>[23]</sup>,尚需要进一步的长期随访结果。本组随访时间最长者达 6 年以上,术后未发生吻合口狭窄和肺静脉回流梗阻情况。

我们体会,通过心上联合径路可充分暴露吻合所需手术视野,操作方便,创伤小,可获得足够的吻合口大小,有效地降低肺静脉压力,保护了心脏功能,减少了术后心律失常、肺静脉扭曲及梗阻等并发症的发生。

#### 参考文献

1 Wyszynski DF, Graham TP, Correa-Villasenor A. Congenital

Heart Defects from Origin to Treatment. New York: Oxford University Press, 2010. 181-185.

- 2 Ando M, Takahashi Y, Kikuchi T. Total anomalous pulmonary venous connection with dysmorphic pulmonary vein: a risk for postoperative pulmonary venous obstruction. *Interact Cardiovasc Thorac Surg*, 2004, 3(4): 557-561.
- 3 Jonas RA. *Comprehensive Surgical Management of Congenital Heart Disease*. London: Arnold, 2004. 402-413.
- 4 Agematsu K, Okamura T, Takiguchi Y, et al. Pulmonary vein obstruction after primary sutureless pericardial repair of a total anomalous pulmonary venous connection. *Interact Cardiovasc Thorac Surg*, 2018, [Epub ahead of print].
- 5 丁文祥, 苏肇伉, 主编. 现代小儿心脏外科学. 山东: 山东科学技术出版社, 2013. 591-596.
- 6 St Louis JD, Harvey BA, Menk JS, et al. Repair of "simple" total anomalous pulmonary venous connection: a review from the Pediatric Cardiac Care Consortium. *Ann Thorac Surg*, 2012, 94(1): 133-137.
- 7 Mainwaring RD, Reddy VM, Reinhartz O, et al. Surgical results in patients with pulmonary atresia-major aortopulmonary collaterals in association with total anomalous pulmonary venous connection. *Ann Thorac Surg*, 2011, 92(5): 1756-1760.
- 8 Kimura N, Masuoka A, Katogi T, et al. A simplified technique for total anomalous pulmonary venous connection repair associated with functional single ventricle. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2012, 143(6): 1455-1457.
- 9 葛同开, 欧艳秋, 丁以群, 等. 心上型完全性肺静脉异位引流手术 132 例的治疗效果分析. *中国胸心血管外科临床杂志*, 2014, 21(6): 774-778.
- 10 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 Thorac Cardiovasc Surg*, 2010, 139(6): 1387-1394.
- 11 Karamlou T, Gurofsky R, Al Sukhni E, et al. Factors associated with mortality and reoperation in 377 children with total anomalous pulmonary venous connection. *Circulation*, 2007, 115(12): 1591-1598.
- 12 Tucker BL, Lindesmith GG, Stiles QR, et al. The superior approach for correction of the supracardiac type of total anomalous pulmonary venous return. *Ann Thorac Surg*, 1976, 22(4): 374-377.
- 13 Okonta KE, Agarwal V, Abubakar U. Superior repair: A useful approach for some anatomic variants of total anomalous pulmonary venous connection. *Afr J Paediatr Surg*, 2013, 10(2): 131-134.
- 14 罗凯, 郑景浩. 心上路径矫治新生儿期完全性肺静脉异位引流. *中国胸心血管外科临床杂志*, 2015, 22(2): 165-167.
- 15 Douglas YL, Jongbloed MR, den Hartog WC, et al. Pulmonary vein and atrial wall pathology in human total anomalous pulmonary venous connection. *Int J Cardiol*, 2009, 134(3): 302-312.
- 16 Saritaş B, Celik M, Tatar T, et al. The outcome of the vertical vein left intact during the surgery for total anomalous venous connection and its effects on ventricular functions. *Anadolu Kardiyol Derg*, 2011, 11(7): 638-642.
- 17 Hote MP, Garg S, Choudhury M, et al. Open vertical vein in non-obstructed supracardiac TAPVC: merits and fate. *Asian Cardiovasc Thorac Ann*, 2012, 20(2): 114-119.
- 18 李晓华, 庄建, 陈寄梅, 等. 新生儿完全性肺静脉异位引流的矫治

- 及预后相关危险因素分析. 中国胸心血管外科临床杂志, 2015, 22(12): 1138-1142.
- 19 Hoashi T, Kagisaki K, Kurosaki K, *et al.* Intrinsic obstruction in pulmonary venous drainage pathway is associated with poor surgical outcomes in patients with total anomalous pulmonary venous connection. *Pediatr Cardiol*, 2015, 36(2): 432-437.
- 20 Yamashita K, Hoashi T, Kagisaki K, *et al.* Midterm outcomes of sutureless technique for postoperative pulmonary venous stenosis. *Gen Thorac Cardiovasc Surg*, 2014, 62(1): 48-52.
- 21 邱家伟, 李巖远. 完全型肺静脉异位引流外科死亡的因素分析. 中国胸心血管外科临床杂志, 2014, 21(6): 817-821.
- 22 Yanagawa B, Alghamdi AA, Dragulescu A, *et al.* Primary sutureless repair for “simple” total anomalous pulmonary venous connection: midterm results in a single institution. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2011, 141(6): 1346-1354.
- 23 高向民, 欧艳秋, 吴勇, 等. 完全性肺静脉异位引流患者术后流速和吻合口大小与早中期预后的关系. *岭南心血管病杂志*, 2016, 22(6): 673-677.

收稿日期: 2018-05-19 修回日期: 2018-07-21

本文编辑: 董敏