改良法治疗心上型完全性肺静脉异位引流

李 炜[1],周艳荣[3],陈柏成[1],陈 林[1],肖颖彬[1],安 琪[2] (1. 第三军医大学新桥医院心血管外科,重庆 400037;2. 四川大学附属华西医院心血管外科,四川 成都 610041;3. 第三军医大学西南医院儿科,重庆 400038)

[摘 要] **目的** 总结心上径路吻合法的经验,探讨治疗心上型完全性肺静脉异位引流(TAPVC)的最佳手术方法。**方法** 2000 年 1 月至 2008 年 4 月四川大学华西医学中心共收治完全性肺静脉异位引流(心上型)52 例,其中男 35 例,女 17 例,年龄 1 个月至 41 岁,体质量 3.1 ~77 kg,全部采用心上吻合法进行手术。**结果** 1 例死亡,51 例痊愈出院,术后无出现吻合口狭窄和心律失常的发生,45 例患者参加随访,随访时间 3 个月至 12 年,心功能均正常。**结论** 采用心上吻合法治疗心上型 TAPVD 可减少心律失常的发生,是治疗 TAPVC(心上型)较好的手术方法。

[关键词] 完全性肺静脉异位引流;心上型;外科治疗

[中图分类号] R654.2 [文献标识码] A [文章编号] 1672-5042(2014)02-0165-03

Improved treatment of total anomalous pulmonary venous drainage (supracardiac anastomosis)

LI Wei, ZHOU Yan-rong, CHEN Bo-cheng, CHEN Lin, XIAO Ying-bin, AN Qi (Department of Cardiovascular surgery, Xinqiao Hospital, Third Military Medical University, Chongqing, China, 400037)

Abstract: Objective To summarize the effect of venous anastomisis from left atrium-common venous anastomisis (supracardiac anastomosis) at the top of left atrium, and to find the best method to treat total anomalous pulmonary venous connection (TAPVC). **Methods** 52 cases, of which 35 male and 17 female with the age of 1 month to 41 years old and the weight of 3.1 ~77 kg, hospitalized in West China hospital from January 2000 to April 2008, were treated by supracardiac anastomosis. **Results** One was dead and the other 51 cases were fully recovered and left hospital. After the operation, no anastomotic stenosis or arrhythmia was observed except the dead one. During follow-up period which lasted from 3 months to 12 years, the heart function of 45 cases were normal. **Conclusion** supracardiac anastomosis can reduce the risk of anastomotic stenosis and arrhythmia, it is a promising method to treat supracardiac type TAPVC.

Keywords: total anomalous pulmonary venous connection; supracardiac type; surgical treatment.

完全性肺静脉异位引流(total anomalous pulmonary venous connection, TAPVC)是一种复杂的先天性心脏病,占先天性心脏病的比例约为 1.5% ~3%[1],按照 Darling 分型,完全性肺静脉异位引流可以分为以下四种类型:心上型(45%),心内型(25%),心下型(25%),混合型(5%)。作者所在医疗中心采用心上经路吻合法治疗完全性肺静脉异位引流(心上型)52 例疗效满意,报告如下。

1 资料与方法

1.1 临床资料

2000 年 1 月至 2008 年 4 月作者所在医疗中心共治疗完全性肺静脉异位引流患者 84 例,其中心上型 52 例(62%),心内型 28 例(33%),混合型 4 例(5%),心下型 0 例(0%)。在心上型患者中有男 35 例,女 17 例,年龄 1 个月 ~41 岁,体质量 3.1 ~77 kg,其中 1 岁以内患儿 15 例,体质量 10 kg 以下者 19 例,年龄最大为 41 岁,为所有文献报道中年龄最大者。住院时间7 ~16d。婴幼儿患者均有喂养困难及呼吸道感染病史,其他患者存在活动后胸闷、气短症状;查体可见患儿(者)有不同程度的紫绀,经皮血氧饱和度监测 65% ~96%,胸骨左缘第 2 肋间 2 ~4/6 级喷射性收缩期杂音,肺动脉瓣区第二心音增强、亢进或固定分裂。心电图示窦性心律,电轴右偏 +98° ~ +165°,右室肥厚,右房肥大,少数患者有不完全性右束支传导阻滞。X 线胸片示双肺充血,肺动脉段突出,心脏长大,以右房、右室增大为主,心胸比值 0.50 ~0.72,上纵隔增宽,43 例可见到典型的“雪人征”。本组病例全部经过超声心动图检查确诊,2 例加做心导管检查明确诊断。52 例中均合并房间隔缺损,合并动脉导管未闭 4 例,三尖瓣关闭不全 6 例,肺动脉狭窄 1 例。术前均经过强心,利尿,抗感染治疗。

1.2 手术方法

52 例患儿(者)均采用气管内插管,静脉复合麻醉,在中度低温或深低温体外循环下行心内直视手术。手术采用胸骨正中切口入路,逐层开胸,悬吊心包,切除左侧或全部胸腺,仔细解剖及游离垂直静脉,注意不要损伤其前外侧的左侧膈神经。升主动脉和右心耳分别插入动脉灌注管和上腔静脉引流管,建立体外循环。在平行循环下,插入下腔静脉引流管。分别游离主动脉、主肺动脉及左、右肺动脉,圈套控制垂直静脉,降温至 30 ~32 ℃时阻断主动脉,右房作 1 个小的斜切口,经房间隔缺损放入左心引流管。将升主动脉向左侧牵拉,右肺动脉向上方

doi:10.11659/jjssx.1672-5042.201402021

[收稿日期] 2014-01-16 [修回日期] 2014-01-30

牵拉,上腔静脉向右牵拉,以显露左心房顶部和共同静脉干。用直角钳经房间隔探查左心房顶部,并向后上方撑起左房顶靠近汇总静脉以帮助确定拟做切口位置。与共同静脉干平行方向行切口,从左心耳开口至房间隔边缘,共同静脉干作相应切口,两切口间用 6-0 或 7-0 PDS 缝线行连续侧侧吻合。从下缘开始缝合,最后缝合上缘。吻合完成后,从右房切口经房间隔缺损检查吻合是否满意,然后修补房间隔缺损。如遇到左房小的患者(儿)加用心包片修补,以扩大左房容积。心脏经主动脉根部排气,开放主动脉阻断钳。辅助一定时间之后,顺序撤除体外循环,手术完毕转送 ICU,给予血管活性药物对症支持治疗。

2 结果

体外循环时间 50 ~ 220 min,主动脉阻断时间 18 ~ 92 min。术后机械通气时间 9 ~ 108 min,ICU 停留时间 1 ~ 7 d。死亡 1 例,死亡率为 1.9%,死因为肺动脉高压,心功能衰竭。术后早期发生室上性心律失常 3 例,肺动脉高压危象 9 例,低心排出量综合征 1 例,延迟关胸 1 例。

术后 12 年随访,随访方式为来院(华西医院)检查、当地检查邮寄结果、当地检查电话询问结果,45 人接受随访,随访率为 86.5%,共随访 1 200 个患者日(其中 3 年 26 例,6 年 45 例,9 年 45 例,12 年 13 例),中位随访月数为 6 年(随访月数由小到大排列,第 23 名随访人员的随访月数是 6 年)。随访患儿(者)均生长发育良好,11 例患儿出现轻度呼吸道感染,以上呼吸道感染为主,未见明显肺炎;活动量较术前明显改善,无运动性心悸、气促;未见紫绀体征;38 例心功能Ⅰ级,7 例心功能Ⅱ级。心电图:41 例显示窦性心律,电轴右偏,顺钟向转位,右房增大,右室肥厚,4 例发生心律失常,2 例为房性早搏,1 例为窦房结游走心律,1 例为右室肥厚劳损伴不完全性右束支传导阻滞(术前即存在)。胸片:45 例患儿心胸比较术前减小,34 例肺充血明显,11 例肺血较术前减少,14 例患儿肺动脉段仍然突出,未发现肺部炎症等病变。多普勒超声心动图:所有患儿右心缩小,肺静脉血回流入左心房,吻合口无梗阻,心房水平无残余分流,心功能指标明显改善:每搏输出量(SV)及射血分数(EF)较术前明显增加($P<0.05$)。

3 讨论

完全性肺静脉异位引流患者体循环的静脉血和肺循环的动脉血一起回流到右心房,明显增加了肺血流量,很早就会引起肺动脉高压,若同时伴有肺静脉回流梗阻,发生严重的肺水肿,常常威胁到患者的生命。患儿在婴幼儿期甚至新生儿期就可以反复出现心力衰竭表现,如果没有进行及时有效的手术治疗,3 个月内死亡率是 50%,1 岁内死亡率是 80%[2]。所以,完全性肺静脉异位引流合并肺静脉回流梗阻,必须急诊手术。Ando 等[3]认为完全性肺静脉异位引流是真正唯一需要外科急诊手术的先天性心脏病。现在全球心外科医生已达成共识:早期诊断且及时采取手术是挽救危重完全性肺静脉异位引流患儿的关键,可以明显提高手术效果[4]。

完全性肺静脉异位引流最好的诊断方法是超声多普勒[5]。杨健萍等[6]总结了 91 例完全性肺静脉异位引流患者的超声与心导管造影结果,符合率为 100%。Hyde 等[7]报道 88 例 TAPVC 患者术前心脏超声结果和术中所见进行比较,符合率为 100%。超声多普勒检查可以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其它畸形情况,同时对术后随访和再手术指征的掌握也有非常重要的意义。如果遇到疑难病例无法诊断清楚时,可进一步选择心导管和心血管造影检查,后二者是本病最精确的检查手段[8],但因有创性以及价格昂贵等原因使其无法常规开展。

完全性肺静脉异位引流手术治疗原则是建立肺静脉与左心房的交通,关闭房间隔缺损;结扎或保留左垂直静脉。手术的关键是共同静脉干与左心房之间的吻合口要足够大,使肺静脉血顺利地引流入左心房,保证整个肺循环的完全通畅[9]。

文献报道过的手术方法主要有心脏上抬法、经房间隔吻合法和左、右心房联合切口吻合法[10]。心脏上抬法的优点术野显露好,吻合口足够大,但必须用力抬起心尖,容易造成心肌机械性损伤,或使吻合口扭曲影响肺静脉回流;经房间隔吻合法术野显露相对较差,吻合切口大小受限,吻合也较为困难;左、右心房联合切口吻合法术野显露好,缝合方便,吻合口大小易于控制,但切开组织过多,不容易止血,同时有切断后结间束的可能,文献报道此法具有远期房性心律失常的风险[11-12]。在本实验组中,我们采用心上径路吻合法治疗心上型完全性肺静脉异位引流,术中彻底游离升主动脉、右肺动脉和上腔静脉,将升主动脉置控制带向左侧牵拉,右肺动脉向头侧牵拉,上腔静脉向右牵拉,左房顶部和汇总静脉就可以清楚显露,使操作缝合更加方便,明显缩短了体外循环时间,并且可以保证吻合口足够大,可从左心耳直至房隔处,手术效果满意。另外也避免了不必要的切口和术中对心房过度牵拉,减少术后低心排和心律失常的发生。

心上型完全性肺静脉异位引流是复杂型先心病的一种,其畸形复杂,病死率高,一经诊断即需要限期手术治疗。这种畸形的矫治术有多种手术入路,心上经路吻合法是近年出现的科学、合理、有效的手术方法,其操作时间短、出血少、心律失常发生少等特点使其在同类手术中显现出明显的优势,是治疗此类复杂先天性心脏病的较好选择。

[参考文献]

[1] Hörer J, Neuray C, Vogt M, et al. What to expect after repair of total anomalous pulmonary venous connection: data from 193 patients and 2902 patient years[J]. Eur J Cardiothorac Surg, 2013, 44 (5): 800 – 807.

[2] Seale AN, Uemura H, Webber SA, et al. Total anomalous pulmonary venous connection: outcome of postoperative pulmonary venous obstruction [J]. J Thorac Cardiovasc Surg, 2013, 145 (5): 1255 – 1262.

[3] Ando M, Takahashi Y, Kikuchi T. Total anomalous pulmonary venous connection with dysmorphic pulmonary vein: a risk for postoperative pulmonary venous obstruction[J]. Interact Cardiovasc Thorac Surg, 2004, 3 (4): 557 – 561.

[4] 杨进福,胡冬煦,胡延国,等. 完全性肺静脉异位引流手术治疗经验[J]. 中国现代医学杂志, 2002, 12(24): 90 – 92.

[5] Michielon G, Di Donato RM, Pasquini L, et al. Total anomalous pulmonary venous connection: long-term appraisal with evolving technical solutions[J]. Eur J Cardiothorac Surg, 2002, 22 (2): 184 – 191.

[6] 杨健萍,周爱卿,李 筠,等. 完全性肺静脉异位引流诊断探讨(附 91 例报告)[J]. 中国医学影像技术, 2003, 8(12): 1013 – 1015.

[7] Hyde JA, Stümper O, Barth MJ, et al. Total anomalous pulmonary venous connection: outcome of surgical correction and management of recurrent venous obstruction[J]. Eur J Cardiothorac Surg, 1999, 15(6): 735 – 741.

[8] Imoto Y, Kado H, Asou T, et al. Mixed type of total anomadous pulmonary venous connection[J]. Ann Tahorac Surg, 1998, 66(4): 1394 – 1397.

[9] 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[J]. Ann Thorac Surg, 2011, 92(5): 1756 – 1760.

[10] Kimura N, Masuoka A, Katogi T, et al. A simplified technique for total anomalous pulmonary venous connection repair associated with functional single ventricle[J]. J Thorac Cardiovasc Surg, 2012, 143(6): 1455 – 1457.

[11] Croti UA, Braile DM, Fritz CE, et al. Repair of the total anomalous pulmonary venous connection[J]. Rev Bras Cir Cardiovasc, 2009, 24(2): 256 – 257.

[12] Ou-Yang WB, Zhang H, Yang KM, et al. Modified anastomosis for repair of supracardiac total anomalous pulmonary venous connection in infants[J]. J Card Surg, 2012, 27(3): 387 – 389.

(编辑:左艳芳)

(上接第 164 页)

stretch injury to avulsion: review of the literature[J]. Prog Urol, 2013, 23 (8): 511 – 518.

[8] Heilbrun ME, Nygaard IE, Lockhart ME, et al. Correlation between levator ani muscle injuries on magnetic resonance imaging and fecal incontinence, pelvic organ prolapse, and urinary incontinence in primiparous women[J]. Am J Obstet Gynecol, 2010, 202(5): 488. e1 – 488. e6.

[9] Stoker J, Halligan S, Bartram CI. Pelvic floor imaging[J]. Radiology, 2001, 218(3): 621 – 641.

[10] Lalwani N, Moshiri M, Lee JH, et al. Magnetic resonance imaging of pelvic floor dysfunction[J]. Radiol Clin North Am, 2013, 51(6): 1127 – 1139.

[11] Boyadzhyan L, Raman SS, Raz S. Role of static and dynamic MR imaging in surgical pelvic floor dysfunction[J]. Radiographics, 2008, 28 (4): 949 – 967.

[12] Macura KJ, Genadry RR. Female urinary incontinence: pathophysiology, methods of evaluation and role of MR imaging[J]. Abdom Imaging, 2008, 33(3): 371 – 380.

[13] Macura KJ, Genadry RR, Bluemke DA. MR imaging of the female urethra and supporting ligaments in assessment of urinaryincontinence: spectrum of abnormalities[J]. Radiographics, 2006, 26(4): 1135 – 1149.

[14] Pannu HK, Kaufman HS, Cundiff GW, et al. Dynamic MR imaging of pelvic organ prolapse: spectrum of abnormalities[J]. Radiographics, 2000, 20(6): 1567 – 1582.

[15] Gupta S, Sharma JB, Hari S, et al. Study of dynamic magnetic resonance imaging in diagnosis of pelvic organ prolapse[J]. Arch Gynecol Obstet, 2012, 286(4): 953 – 958.

[16] Broekhuis SR, Fütterer JJ, Barentsz JO, et al. A systematic review of clinical studies on dynamic magnetic resonance imaging of pelvic organ prolapse: the use of reference lines and anatomical landmarks[J]. Int Urogynecol J Pelvic Floor Dysfunct, 2009, 20(6): 721 – 729.

[17] Kearney R, Sawhney R, DeLancey JO. Levator ani muscle anatomy evaluated by origin-insertion pairs[J]. Obstet Gynecol, 2004, 104(1): 168 – 173.

[18] Delancey JO, Hurd WW. Size of the urogenital hiatus in the levator ani muscles in normal women and women with pelvic organ prolapse[J]. Obstet Gynecol, 1998, 91(1): 364 – 368.

[19] Wallner C, Dabhoiwala NF, DeRuiter MC, et al. The anatomical components of urinary continence[J]. Eur Urol, 2009, 55(4): 932 – 943.

[20] Sajadi KP, Gill BC, Damaser MS. Neurogenic aspects of stress urinary incontinence[J]. Curr Opin Obstet Gynecol, 2010, 22(5): 425 – 429.

[21] Dietz HP, Clarke B. The urethral pressure profile and ultrasound imaging of the lower urinary tract[J]. Int Urogynecol J Pelvic Floor Dysfunct, 2001, 12(1): 38 – 41.

[22] Yang JM, Huang WC. Discrimination of bladder disorders in female lower urinary tract symptoms on ultrasonographic cystourethrography[J]. J Ultrasound Med, 2002, 21(11): 1249 – 1255.

(编辑:左艳芳)