44例完全性房室通道的外科治疗

邓 盛,刘邕波,白 韬 (广西第二人民医院胸心外科,广西 桂林 541002)

[摘 要] **目的** 总结我院近年来手术治疗完全性房室通道的经验。**方法** 我院自2003年1月至2008年12月共手术治疗完全性房室通道44例。Rastelli分型:A型43例(其中过渡型17例),B型1例。合并畸形包括:法洛氏四联症2例,动脉导管未闭6例,右室流出道狭窄2例,永存左上腔4例。手术在浅中低温体外循环下进行。采用戊二醛处理的自体心包补片连续缝合修补间隔缺损,单片法6例,双片法21例。17例过渡型采用直接下压共瓣修补室缺,间断缝合二、三尖瓣瓣裂,反复注水测试二尖瓣关闭情况直至满意。冠状静脉窦区采用浅缝合,冠状静脉窦开口留在右房。**结果** 手术死亡1例,术后死亡2例,术后早期发生Ⅲ0AVB 5例,4例经治疗在术后3周恢复窦性心律,1例安装永久起搏器。存活病例术后随访5个月~6年,症状消失,生长发育良好,心功能均低于Ⅱ级,2例失访。术后Echo检查显示二尖瓣轻度返流8例,中度返流2例,残余室间隔缺损4例,均在半年后自愈。**结论** 完全性房室通道的患儿在诊断明确后应尽早争取在6个月内行根治性手术,同时尽量完善修复二、三尖瓣裂,会取得良好的效果。

[关键词] 完全性房室通道;体外循环;外科治疗
[中图分类号] R654;R825.4 [文献标识码] A [文章编号] 1672-5042(2009)06-0385-02

Surgical treatment of complete atrioventricular canal defect in 44 cases

DEN Sheng, LIU Yong-bo, BAI Tao (Department of Thoracocardiac Surgery, Guangxi 2nd People's Hospital, Guilin Guangxi 541002, China)

Abstract: Objective *To summarize the experience of surgical treatment on patients with complete atrioventricular canal defect in our* hospital in recent years. **Methods** From January 2003 to December 2008, 44 patients with complete atrioventricular canal defect underwent the surgical treatment. Totally 43 cases in A-type (of which 17 cases of transitional type), 1 case in B-type, according to the typing of Rastelli. There were 2 patients with tetralogy of Fallot(F4), 6 with patent ductus arteriosus(PDA), 2 with right ventricular outflow tract stenosis,4 *with persistent left superior vena. Surgery was operated in hypothermic cardiopulmonary bypass in a shallow manner. Dealt with using* glutaraldehyde autologous pericardi-um patch for suture and repair septal defect, of which using single-patch technique in 6 cases and using two-patch technique in 21 cases. The VSD of 17 cases in transitional type were repaired under direct pressure valve, interrupted suture bicuspid and tricuspid valve split,repeating injection test until the closure of the mitral valve was satisfing. Coronary sinus was repaired by shallow suture, *and coronary sinus opened in the right atrium.* **Results** *One case died during operation, 2 cases died in postoperation, 5 cases* were occurred with atrioventricular block Ⅲ degrees in the early postoperation, 4 cases restorated the sinus rhythm with treatment after three weeks, 1 case installed with permanent pacemaker. Postoperative surviver were followed up 5 months to 6 years, with the symptoms disappeared,the growth and development were good and cardiac function were under II level, 2 cases lost. Echo postoperative examination showed *that mild degree mitral valve regurgitation was observed in 8 cases, middle degree mitral valve regurgitation was observed in 2 cases,* residual ventricular septal defect was observed in 4 cases. and all were selfhealing after six months. **Conclusion** Children with diagnosis of complete atrioventricular canal defect should be treated with radical surgery as soon as possible,less than 6 months, with repair of the bicuspid and tricuspid valve split, which will achieve good results.

Keywords: *complete atrioventricular canal defect; cardiopulmonary bypass;surgical treatment*

完全性房室通道(complete atrioventricular canal defect,CAVCD)是一种由于心内膜垫严重发育障碍导致房室间隔缺损及房室瓣发育异常的复杂先天性心脏病,其预后较差,手术治疗是唯一有效的治疗方法[1-3]。我院自2003年1月至2008年12月行完全性房室通道手术44例,取得良好的效果,报告如下。

[作者简介] 邓 盛(1966-),男,平南县人,副主任医师,本科,主要从事小儿先天性心脏病方面研究。电话:13307738209

[收稿日期] 2009-08-01 [修回日期] 2009-09-05

1 资料与方法

1.1 临床资料

本组男27例,女17例。年龄4个月~12岁,1岁以下8例。体重5~21 kg,平均8.7 kg。术前有反复呼吸道感染史31例,哭闹、活动后青紫11例,静息状态下紫绀4例。心脏听诊胸骨左缘3~4肋间闻及Ⅱ级以上收缩期杂音,肺动脉瓣区第二音亢进。心电图均表现为电轴左偏,Ⅰ度房室传导阻滞。X线胸片表现为心影扩大,心胸比率大于0.55,肺血增多,均有肺动脉高压。所有病例均在术前经反复心脏超声检查明确诊

断。根据 Rastelli 分型：A 型 43 例（其中过渡型 17 例），B 型 1 例。合并畸形包括：法洛四联症 2 例，动脉导管未闭 6 例，右室流出道狭窄 2 例，永存左上腔 4 例。

1.2 手术方法

建立体外循环后切开右房，探查房间隔缺损和室间隔缺损的大小和形状，瓣叶健索的排列及其在室间隔上的附着点，向心腔内反复注水使房室瓣叶漂浮，识别左、右房室瓣的交界点，过渡型采用直接下压共瓣修补室缺，间断缝合二、三尖瓣瓣裂修复瓣叶，非过渡型予切开共瓣，尽量保留二尖瓣的有效面积。采用戊二醛处理的自体心包补片连续缝合修补间隔缺损，单片法 6 例，双片法 21 例，单片法将心包补片剪成半圆形，用 5-0 Prolene 缝线从室隔隔中点向两侧连续缝合修补室间隔缺损，至共同瓣环，然后用 5-0 Prolene 缝线连续缝合将共同瓣的左、右部分与心包补片呈“三明治”缝合。间断缝合二、三尖瓣瓣裂，反复注水测试二、三尖瓣关闭情况直至满意，必要时附加成形手术。采用单片法时在固定共同瓣的左、右部分于心包片上的高度要合适，否则影响瓣膜成形效果。冠状静脉窦开口留在右房、左房均可，以避免Ⅲ0AVB 为原则。合并四联症者采用双片法修补，同时行右室流出道疏通和心包片补片扩大。合并动脉导管者在体外循环前予结扎，术后疑有 AVB 或心率慢者安放临时心脏起搏导线。

2 结果

手术死亡 1 例，为术中低心排不能脱离体外循环机。术后死亡 2 例，均死于肺部感染合并心功能衰竭。术后早期发生Ⅲ0AVB 5 例，4 例经治疗在术后 3 周恢复窦性心律，1 例安装永久起搏器。存活病例术后随访 5 个月 ~6 年，症状消失，生长发育良好，心电图显示为窦性心律，心功能均小于Ⅱ级，2 例失访。术后 Echo 检查示二尖瓣轻度返流 8 例，中度返流 2 例，残余室间隔缺损 4 例，均在 6 个月年后自愈。

3 讨论

完全型房室通道分三型。Rastelli A 型是最常见类型，约占 75%，室隔嵴上的上共同瓣完全分离，在室隔嵴与上共同瓣相互分离的左侧和右侧隔瓣部分之间，必须有腱索附着[2]。Rastelli B 是一种罕见的完全型房室通道类型，有腱索的跨越，可从三尖瓣部分延伸至左心室或二尖瓣腱索跨入右心室。Rastelli C 约占 25%，室隔嵴上方的上共同瓣未分隔，通常没有腱索从瓣叶中部附着到室隔嵴上，是合并法乐四联症的常见类型[3-4]。完全性房室通道患儿由于大量左向右分流以及房室瓣返流，患儿早期即出现严重肺动脉高压，反复发生肺炎和心功能不全，50% 患儿可在 6 个月内死亡，到 1 岁时将有 96% 患儿出现肺血管病变。早期手术可防止肺血管病变的进一步加重和房室瓣结构改变，有利于控制肺炎和心衰，是挽救患儿生命和提高远期疗效的根本所在。因此，一旦诊断明确应尽早手术，应积极争取在 6 个月内行根治性手术[4-6]。

手术中要仔细辨认心内结构畸形情况，心腔内注水使房室瓣充分漂浮，以确定左、右房室瓣的交界点以及瓣膜发育情况，腱索的排列及附着点，估计室间隔缺损的宽度和深度，室间隔嵴到共同房室瓣之间各部分距离，以确定心包补片宽度、形状、房室瓣固定的位置，术中防止左室流出道梗阻。修复二尖瓣时，二尖瓣固定在合适的高度（单片法），要保留足够的二尖瓣面积，反复注水检查二尖瓣功能，防止存在返流导致手术失败，必要时可附加其他成形方法，有条件的术中使用经食管超声（TEE）检查评估二尖瓣成形效果。修补室缺时要在室间隔嵴的右室面进针，防止损伤心脏传导系统，在修补房间隔缺损时，在近冠状静脉窦口附近将缝线浅缝在二尖瓣根部，过瓣环至房缺下缘向后沿房缺边缘浅缝合，将冠状静脉窦口留在右房，可尽量减少完全性房室传导阻滞的发生率，符合生理[5-6]。本组 1 例发生永久性Ⅲ0AVB，可能与冠状区缝合偏深有关。

术后 24 ~48 h 常规使用肌松、镇静，过度通气，维持二氧化碳分压低于 30 mm Hg，根据手术年龄和肺动脉高压的程度，可延长到 72 h，减少触发肺动脉高压危象的因素。术中对二尖瓣的妥善修复后存在反流的严重程度取决于血压，体循环后负荷高将增加左心室射血阻抗，从而加重二尖瓣返流，血压应维持在与患儿年龄相适的范围内[7]。加强呼吸道护理，定期翻身、拍背、吸痰，防止发生肺部感染。

[参考文献]

[1] 孙国成，朱海龙，易定华，等. 法洛四联症合并完全性房室隔缺损的外科治疗[J]. 中国胸心血管外科临床杂志，2007，14(1)：72 - 73.

[2] 李守军，高 峰，吴清玉，等. 完全性房室通道的外科治疗[J]. 中国胸心血管外科临床杂志，2005，12(5)：323 - 325.

[3] 林 薇，王建明，王明海，等. 10 kg 以下婴幼儿先天性心脏病的外科治疗[J]. 河北医学，2008，14(2)：162 - 165.

[4] Kraus MS, Pariaut R, AlcarazA, et al. Complete atrioventricular canal defect in a foal: Clinical and pathological features[J]. J Vet Cardiol, 2005, 7(1): 59 - 64.

[5] 明 腾，邹 勇，陈 霞，等. 59 例婴幼儿复杂先天性心脏病的外科治疗[J]. 临床小儿外科杂志，2005，4(3)：180 - 182.

[6] Bisoi A, Abraham S, Sai-Krishna C, et al. Primary repair of d-transposition with complete atrioventricular canal defect[J]. Asian Cardiovasc Thorac Ann, 2007, 15(1): 1 - 2.

[7] 仇黎生，郑 海，刘锦纷，等. 完全性房室间隔缺损的外科治疗[J]. 中华胸心血管外科杂志，2007，23(6)：369 - 371.

（编辑：郭光金）