176 例右心室双出口的手术治疗分析

孙浩峰,梁家立,姜冠华,张 勇,郑小舟,杨 哲,张 波 (济南军区总医院心脏外科,山东 济南 250031)

[摘 要] **目的** 观察并探讨右心室双出口(DORV)手术矫治的疗效和治疗方法。**方法** 分析 1998 年 1 月至 2010 年 1 月间 176 例 DORV 病人手术治疗的疗效。其中男 105 例,女 71 例,124 例室缺(VSD)位于主动脉口下,12 例室缺位于肺动脉口下,32 例室缺位于两大动脉开口下,8 例室缺远离两大动脉开口。114 例建立室缺到主动脉口心内隧道,或者同时行右室流出道加宽,21 例行内隧道外管道手术(Rastelli),18 例行改良 Glenn 分流术,11 例行 Fontan 纠治术,7 例行大动脉调转术(Switch)。**结果** 住院期间死亡 18 例;出院后 116 例获随访,时间为 6 个月至 8 年,临床效果满意。**结论** DORV 解剖类型复杂多样,心室内隧道或补片要简洁,以确保左心室流出道顺畅。室缺位置及左室发育状况决定手术方案及疗效。

[关键词] 先天性心脏病;右心室双出口;心脏外科治疗
[中图分类号] R541.1;R654.2 [文献标识码] A [文章编号] 1672-5042(2011)02-0171-03

Surgical treatment for double-outlet of right ventricle in 176 cases

SUN Hao-feng, LIANG Jia-li, JIANG Guan-hua, ZHANG Yong, ZHENG Xiao-zhou, YANG Zhe, ZHANG Bo (Department of Cardiovascular Surgery, General Hospital of Jinan Military Command, Jinan Shandong 250031, China)

Abstract: Objective To explore the treatment method for double-outlet of right ventricle (DORV) and to observe its clinical efficacy. **Methods** Totally 176 patients (105 male and 71 female) with DORV from January 1998 to January 2010 were enrolled including 124 patients of subaortic ventricular septal defect (VSD), 12 of subpulmonary VSD, 32 of subarterial VSD and 8 of non-subarterial VSD. Surgeries to establish intraventricular tunnel or to enlarge right ventricular outflow tract with autologous pericardial patch were carried out in 114 cases, Rastelli procedure in 21 cases, bidirectional Glenn shunt in 18 cases, Fontan procedure in 11 cases and arterial switch operation in 7 cases were performed respectively. **Results** There were 18 patients died during the hospitalization. After discharge, 116 patients were followed up for 6 months to 8 years with satisfactory results. **Conclusion** The anatomical pattern of DORV is complex, therefore intraventricular tunnel or autologous pericardial patch should be simple to ensure the smooth outflow of left ventricle. The position of ventricular septal defect and development condition of left ventricle are decisive to the operation style and outcome.

Keywords: congenital heart disease; double-outlet of right ventricle; cardiac surgical treatment

右心室双出口(double-outlet of right ventricle, DORV)是介于法洛四联征和完全性大动脉转位的一组复杂的先天性心脏病,其解剖类型多种多样,室间隔缺损和大血管的位置关系对手术方法的选择及患者的预后有明显影响[1-3]。我院 1998 年 1 月至 2010 年 1 月共对 176 例 DORV 患者进行外科手术治疗,取得了满意效果,现就手术方法及治疗结果分析如下。

1 资料与方法

1.1 临床资料

本组 176 例患者中男 105 例,女 71 例,年龄 3 个月至 26 岁,体重 3.6~48 kg。患者均经手术证实为 DORV。术前诊断依靠心脏彩超、心导管造影或三维 CT 重构[4]。所有病例按 van Praahg 病理分型,其中 SDD 型 156 例,SDL 型 16 例,ILL 型 3 例,IDD 型 1 例,按 Steward 对该畸形室间隔缺损(VSD)位置的分类:主动脉口下 124 例,两大动脉开口下 32 例,肺动脉口下(Taussig-Bing 畸形)12 例,远离两大动脉开口 8 例。合并肺动脉狭窄 62 例,肺动脉高压 76 例,动脉导管未闭 18 例,左室发育不良 18 例,永存左上腔静脉 13 例。

1.2 手术方法

手术均在中度低温体外循环下进行[5]。室缺位于主动脉口下方或两大动脉口下者,以 Gore-Tex 补片做室缺-主动脉口心内隧道矫治,右室流出道狭窄者用自体心包片加宽,跨瓣环补片加宽应用带单瓣牛心包补片或同种带瓣补片。室缺位于肺动脉口下方,行 Switch 手术或 Rastelli 手术。远离大动脉开口,可建立室缺到主动脉口心内隧道,否则行 Switch 手术或 Rastelli 手术。肺动脉及分支发育不良者行双向 Glenn 手术或 B-T 手术,左心室发育不良者行 Fontan 手术。患者均建立主动脉与室缺心内隧道连接,或同时行右室流出道加宽 114 例,Rastelli 手术 21 例,双向 Glenn 手术 18 例,Fontan 纠治术 11 例,Switch 手术 7 例,B-T 手术 5 例。

2 结果

住院期间死亡 18 例,死亡率 10.2%,其中术中无法停机 3

[作者简介] 孙浩峰(1975-),男,江苏省连云港市人,主治医师,博士,主要从事心脏外科临床方面的研究。E-mail:JLSHF@126.com
[收稿日期] 2011-01-25 [修回日期] 2011-02-13

例,术后低心排 5 例,顽固性室性心律失常 6 例,肾衰 2 例,脑出血 2 例。12 年间死亡率逐年下降,从 1998 年的 16.7% 降至 2010 年的 5.6%。随访 116 例,随访时间 6 个月至 8 年,所有患者症状显著改善,心功能Ⅰ级 72 例,心功能Ⅱ级 44 例,复查心脏彩超示心内隧道或心外管道通畅良好,无梗阻。行根治术者动脉血氧饱和度(SaO_2)均在 95% 以上,B-T 手术、双向 Glenn 手术和 Fontan 手术者 SaO_2在 85% 以上。

3 讨论

DORV 的分类很多,经典概念为两大动脉完全起源于右心室,室缺为左心室的唯一出口,二尖瓣与主动脉瓣无纤维连接[6]。按 van Praagh 字标命名法,在临床上多见的是 SDD 型,其次为 SDL 型和 ILL 型,还有少数为 SLL 型、IDD 型和 IDL 型等,其手术方法应按畸形的类型、室间隔缺损的位置和有无肺动脉狭窄等而定。

对于不合并肺动脉狭窄者早期即出现肺血增多、肺动脉高压应该尽早手术,否则预后差。目前积极主张在婴幼儿早期(宜在 6 个月以内)手术行根治术[6]。3 岁以内幼儿仍有手术机会,学龄前儿童则可能因器质性肺动脉高压而禁忌手术。本文认为只要肺动脉高压为可逆性,均应积极进行矫正手术,适当时可应用同种带瓣主动脉或肺动脉补片或带单瓣牛心包补片矫治。合并肺动脉狭窄的 DORV,1 岁以内婴儿手术死亡率明显高于其他年龄段患者。这类患儿因合并较严重的肺动脉发育不全,缺氧严重而不能延迟手术。因此,为保证手术安全,对婴儿可选择分期手术,先行体-肺动脉分流,待 1 ~ 2 年后再做解剖根治术。2 岁以上幼儿则多可采取一期根治手术。如果条件允许,要求患者的年龄最好在 3 岁以上,以减少再次手术几率[7]。

DORV 的手术原则为建立精确的心内隧道并将右室压降到满意程度。术中根据实际的解剖结构重建通畅良好的左室和右室流出道是手术成败的关键,而明确 VSD 与大血管的位置是选择 DORV 手术方案最重要的条件。对于主动脉瓣下或双动脉下的 VSD,一般做 VSD 补片连接左心室与升主动脉建立心内隧道;若伴有肺动脉或右室流出道狭窄者,一般只切除壁束侧肥厚肌束,尽量保留隔、壁束和调节束,同时采用自体心包片、同种带瓣主动脉或肺动脉补片或带单瓣牛心包补片跨瓣环加宽右室流出道及肺动脉。若 VSD 的直径小于主动脉口,则将其扩大。对于肺动脉瓣下的 VSD,做心内补片连接左心室与肺动脉,再加做 Switch 手术,或行 Rastelli 手术,近年更多地采用动脉调转加 VSD 修补术。本组 4 例 Taussig-Bing 畸形不伴有肺动脉瓣狭窄的病例,我们在心内隧道补片连接 VSD-肺动脉后,再行 Switch 手术。心室内隧道或补片要简捷,以确保左心室流出道顺畅。对于 DORV 合并多种心内外畸形或严重左心室发育不良者,采用单心室功能矫治术或姑息手术,以降低根治术的风险,通常用改良 Fontan 手术或 Glenn 分流术。在本组病例中,双向 Glenn 手术 18 例,Fontan 纠治术 11 例,均取得较好手术效果。DORV 行全腔肺动脉吻合术因其合并症如房室瓣关闭不全、肺静脉和腔静脉异常,肺动脉发育不良等,在一定程度上限制了该手术的应用。故双向 Glenn 分流术成为安全可行的选择,在一定程度上可有效减轻心脏容量负荷和紫绀,提高患者健康状况。这些患者将来是否可行全腔-肺动脉连接术,则应根据将来的临床情况和检查结果而定。

DORV 术后并发症最常见为低心排综合征,本组 5 例死亡病例是由于顽固性低心排,主要因流出道疏通不足、右心室切开损伤过大、体外转流时间长、扩大 VSD 时造成心肌功能损害所致。本组术后常规给予多巴胺、多巴酚丁胺、肾上腺素、米力农等血管活性药物支持,效果较好。其中磷酸二酯酶抑制剂可增加心室舒张功能,改善心输出量,降低体、肺血管阻力等优点,在一定程度上降低了低心排的发生,效果较好。

本组患者手术死亡率逐年下降,取得了较好的近期疗效,这主要归功于心脏外科水平的整体提高,包括麻醉、体外循环和围手术期治疗等方面,使心脏和其他重要脏器的功能得到更好的保护,明显减轻和减少了手术创伤和并发症[5]。DORV 畸形复杂多样,术前应尽量诊断明确,包括心脏超声、右心导管造影及三维 CT 重构检查,术中应仔细探查,根据病人不同的病理解剖和病理生理正确地选择手术方式。例如对 VSD 位于肺动脉瓣下的病例,近年更多地采用动脉调转加 VSD 修补术。对合并肺动脉严重发育不全,左心室容积明显减小,以及合并其他严重畸形的病例,更多地采用单心室功能矫治术或姑息手术,以降低根治术的风险。总之,尽量缩短手术时间,加强围手术期的心肌保护,提高术后监护质量是提高手术成功率的关键。

[参考文献]

[1] Takeuchi K, Ruzmetov M, Okada Y, et al. Analysis of surgical outcome in complex double-outlet right ventricle with heterotaxy syndrome or complete atrioventricular canal defect[J]. Ann Thrac Surg, 2006, 82(1): 146 - 152.

[2] Ruzmetov M, Rodefeld MD, Turrentine MW, et al. Rational approach to surgical management of complex forms of double outlet right ventricle with modified Fontan operation[J]. Congenit Heart Dis, 2008, 3(6): 397 - 403.

[3] 张慧丽,李守军,胡盛寿,等. 室间隔缺损远离两大动脉开口右心室双出口的术后早中期随访结果报道[J]. 中国循环杂志,2009,24(6):461 - 464.
[4] Chen SJ,Lin MT,Liu KL,et al. Usefulness of 3D reconstructed computed tomography imaging for double outlet right ventricle[J]. J Formos Med Assoc,2008,107(5):371 - 380.
[5] 林 锋,梁岳培,宋剑非,等. 体外循环在非心脏外科手术中的应用[J]. 局解手术学杂志,2009,18(4):229 - 230.
[6] 莫绪明,钱龙宝,张儒舫,等. 1 岁内婴儿右心室双出口的外科治疗[J]. 中华胸心血管外科杂志,2005,21(6):369 - 370.
[7] 王顺民,徐志伟,刘锦纷,等. 室间隔缺损远离大动脉开口的右心室双出口外科治疗与适应证选择[J]. 临床儿科杂志,2005,23(12):841 - 843.

(编辑:周小林)

·个案与短篇·

联合血管内支架治疗肌纤维发育不良性颈内动脉狭窄 1 例

姜蔼玲,林 航 (南京军区福州总医院神经内科,福建 福州 350000)

[关键词] 颈内动脉;肌纤维发育不良;支架;治疗
[中图分类号] R653 [文献标识码] B [文章编号] 1672-5042(2011)02-0173-01

肌纤维发育不良(fibromuscular dysplasia,FMD)以血管壁纤维及平滑肌细胞异常增生、内弹力板分裂、中层弹力纤维减少为主要病理特征,病变呈节段性,可引起全身中小动脉狭窄、闭塞、动脉瘤或夹层形成,临床较为罕见[1]。目前 FMD 治疗仍很棘手。我院近期应用血管内支架成形术成功治疗 FMD 颈动脉狭窄 1 例,现报告如下。

1 资料与方法

1.1 临床资料

患者男,63 岁,于入院前 5 d 午睡后出现视物模糊不清,无法读清报纸上文字,遇障碍物尚能躲避,未予重视。于次日饮酒后感症状明显加重,眼前仅有光感,伴头晕、恶心、额部及右颞部搏动样疼痛。神经系统查体未见明显阳性体征。头颅磁共振(图 1)、数字减影血管造影(DSA)结果(图 2)如图所示。彩超(颈部血管):双侧颈总动脉、双侧颈内动脉粥样硬化(考虑多发钙化斑、混合斑形成),右侧颈内动脉粥样硬化伴狭窄,狭窄程度 70% ~79%,左侧颈内动脉粥样硬化伴狭窄,狭窄程度 50% ~69%,双侧椎动脉、双侧颈内静脉血流显像好。

1.2 治疗方法

入院后给予抗血小板聚集、改善循环、神经保护、调脂、稳定斑块等治疗,4 d 后视物不清症状逐渐改善,10 d 后患者能看清报纸上较大的文字。入院后第 10 天行 DSA 检查,术中见右侧颈内动脉狭窄超过 75%,颅内段呈串珠样改变,考虑为肌纤维发育不良;双侧椎动脉起始段狭窄超过 50%,考虑为动脉粥样硬化所致;分别给予行右侧颈内动脉起始段及左侧椎动脉起始段球囊扩张及支架置入术,术后造影示支架展开良好,血流通畅。术后给予口服拜阿司匹林每日 300 mg,氯吡格雷每日 75 mg,疗程 3 个月,之后改为长期口服拜阿司匹林每日 100 mg。

2 结果

经过治疗后该患者视物模糊症状逐渐消失,视力基本恢复正常。

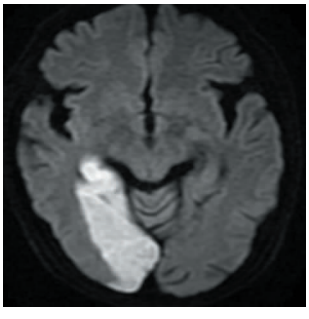
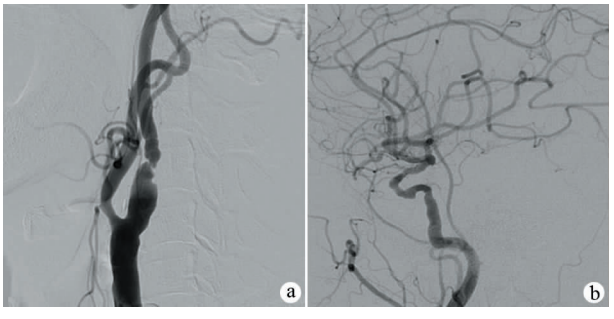


图 1 头颅磁共振影像



a:右侧颈内动脉;b:右侧颈内动脉颅内段

图 2 数字减影血管造影(DSA)影像

(下转第 176 页)

[收稿日期] 2010-12-19 [修回日期] 2011-01-10