临床研究 文章编号:0253-3626(2009)04-0486-04

87 例婴幼儿法乐氏四联症根治术

吴 春,李勇刚,杨杰先,潘征夏,李洪波,王 刚
(重庆医科大学附属儿童医院心胸外科,重庆 400014)

【摘 要】目的:总结婴幼儿法乐氏四联症Ⅰ期手术根治的经验。方法:回顾性分析 2001 年 1 月~2007 年 6 月我科Ⅰ期手术根治的 87 例婴幼儿法乐氏四联症患儿的临床资料。根据年龄不同将患儿分为 3 组:A 组 11 例(<3 月),B 组 32 例(3~12 月)、C 组 44 例(12~36 月)。结果:全组死亡 4 例(死亡率 4.6%),术后早期肺部并发症 12 例,低心排出量综合症 6 例,残余分流 3 例,残余梗阻(>30 mmHg)3 例。存活 83 例,随访 1~78 月,无晚期死亡,生长发育基本正常,心功能Ⅰ级(NYHA)74 (89.2%)例,Ⅱ级 9(10.8%)例。A 组患儿呼吸机辅助呼吸、ICU 停留时间以及血管活性药物的使用时间较 B 组和 C 组长($P<0.05$),随访超声显示 C 组患儿术后残余梗阻、肺动脉瓣反流发生率较 A、B 组高。结论:Ⅰ期根治术是婴幼儿法乐氏四联症安全有效的治疗方法,择期手术最佳年龄为 3~12 月。

【关键词】法乐四联症;婴幼儿;外科治疗
【中国图书分类法分类号】R726.541 【文献标识码】A 【收稿日期】2008-09-25

Primary complete repair of tetralogy of fallot in infants and young children: report of 87 cases

WU Chun, et al
(*Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, the Children's Hospital, Chongqing Medical University*)

【Abstract】*Objective*: To summarize the experience of complete repair of tetralogy of Fallot in infants and young children. *Method*: A retrospective review of one-stage repair of tetralogy of Fallot (TOF) performed in 87 consecutive patients no more than 3 years old was made. Follow-ups were obtained from clinic appointments. The patients were divided into three groups according to age at surgery: group A(<3 months, 11cases), group B(3-12 months, 32 cases), group C (12-36 months, 44 cases). *Results*: The early postoperative mortality was 4.6% (4/87). Postoperative lung complications were observed in 12 cases, residual RVOTO(>30mmHg) in 3 cases, residual VSD in 3 cases, low cardiac output syndrome in 6 patients. There were no late death and reoperation during follow-up period of 1 to 78 months (36 ± 27 months). 74 (90.2%) patients were in New York Heart Association(NYHA) functional class I, and the other 9 (10.8%) were in class II. Group A had significantly longer ventilation, ICU stay and inotropic support time than group B and group C. A slight increase in the incidence of PR, RVOTO in group C. *Conclusion*: Early one-stage repair of TOF in patients in infants and young children has a low operative mortality and can provide excellent asymptomatic mid-term survival, and the optimal age for elective repair of TOF is 3 to 12 months of age.

【Key words】Tetralogy of fallot; Infant, Young children; Surgical treatment

随着体外循环、心肌保护和围术期监护技术的进步,复杂先天性心脏病的外科治疗正在向低龄、低体重发展,治疗效果也逐渐改善[1]。我院从 2001 年 1 月至 2007 年 6 月,共对 87 例 3 周岁以下婴幼儿法乐氏四联症(Tetralogy of fallot, TOF)施行Ⅰ期根治术,取得了较好的效果,现报告如下。

作者介绍:吴 春(1963-),男,副教授,
研究方向:低龄复杂先天性心脏病的早期矫治。
通讯作者:李勇刚,男,主治医师,E-mail: yulyg@sina.com。

1 资料与方法

1.1 临床资料

全组病人 87 例,男 55 例(63.2%),女 32 例(36.8%),年龄 1.3~36 月(平均 12.6 ± 7.6 月),体重 3.5~15.6 kg(平均 9.4 ± 8.7 kg)。本组病例不包含完全性房室通道和肺动脉闭锁患儿。术前患儿有不同程度发绀,术前经皮血氧饱和度 65%~95%,15 例术前有缺氧发作史。全组患儿根据年龄分为 3

表 1 患儿的一般资料

	总计(n=87)	<3 月(n=11)	3～12 月(n=32)	12～36 月(n=44)
手术年龄(月)	12.6 ± 7.6	2.4 ± 0.6	7.4 ± 3.7	19.5 ± 11.8
男 / 女	55/32	7/4	18/14	30/14
体重(kg)	9.4 ± 8.7	5.7 ± 2.6	6.2 ± 3.3	12.7 ± 3.1
McGoon 率	1.5 ± 0.2	1.4 ± 0.2	1.5 ± 0.3	1.5 ± 0.2

表 2 各组辅助呼吸、ICU 停留、血管活性药物使用和住院时间

	A 组 (n=11)	B 组 (n=32)	C 组(n=44)
辅助呼吸(d)	4.6 ± 2.9	2.1 ± 1.7*	2.0 ± 1.2*
ICU 停留(d)	9.5 ± 4.4	5.3 ± 1.1*	4.8 ± 1.2*
血管活性药物(d)	6.3 ± 2.5	3.5 ± 1.3*	3.4 ± 1.4*
住院时间(d)	21.1 ± 7.7	15.7 ± 2.3	14.4 ± 2.8

注：* 与 <3 月组比较 P<0.05。

组：A组11 例（<3 月），B 组 32 例（3～12 月）、C 组 44 例（12～36 月）（表 1）。

所有病例术前均经超声心动图、心电图和胸部 X 线检查，5 例患儿行心血管造影检查。术前检查发现单纯右心室漏斗部狭窄 3 例，其余病例均为右心室流出道狭窄并肺动脉瓣狭窄和 / 或肺动脉发育不良。McGoon 率为 1.0～1.8（平均 1.5 ± 0.2）。合并畸形有房间隔缺损、部分肺静脉异位引流、动脉导管未闭、永存左上腔静脉、三尖瓣病变、漏斗胸等。

1.2 手术方法

取胸骨正中切口，常规建立体外循环。采用 Dideco-Lilliput 1 型膜肺，常规或改良超滤，间断顺行灌注 4℃晶体停跳液保护心肌。3 例行深低温低流量灌注，其余采用中度低温常规灌注。早期 22 例经右室流出道切口修补室间隔缺损（Ventricualr septal defect，VSD），以后病例经右心房修补VSD，全组 5 例采用间断褥式缝合 Dacron 补片修补 VSD，其余全部采用起始 2 针间断加连续缝修补。所有病例行右室流出道肥厚肌束切断和 / 或部分切除，3 例单纯漏斗部狭窄病例右室流出道用经戊二醛处理的自体心包补片扩大，其余病例均行跨瓣补片扩大右心室流出道至肺动脉分叉或左肺动脉远端。合并畸形除永存左上腔静脉（引流至冠状窦）外均同期根治，5 例远端肺动脉狭窄严重病例予保留卵圆孔减压。全组体外循环转流时间 62～128 min（平均 91.4 min ± 27.6 min），升主动脉阻断时间 36～85 min（平均 53.7 min ± 19.8 min）。

1.3 随访

存活病例定期门诊随访或电话随访，常规行超声心动图、心电图、胸部摄片检查。随访时间 1～78 个月（平均 36 ± 27 月）。

1.4 统计学分析

计量资料，以均数 ± 标准差（$\bar{x} \pm s$）表示，应用 SPSS11.0 软件包进行分析。多组间比较采用方差分析（ANOVA）LSD 法检验，以 α=0.05 为检验水准。

2 结 果

全组早期死亡 4 例，死亡率 4.6%。死亡原因：顽固性低心排出量综合症 2 例，脱离呼吸机困难放弃治疗死亡 1 例，术后 21 d 猝死 1 例。术后早期主要并发症有：肺炎 9 例、肺不张 3 例、低心排 6 例、毛细血管渗漏综合症 4 例、心律失常 3 例、心包填塞 2 例，残余分流 3 例、残余梗阻（>30 mmHg）2 例。A 组患儿呼吸机辅助呼吸、ICU 停留时间以及血管活性药物的使用时间较 B 组、C 组明显延长（P<0.05）（表 2）。

本组无晚期死亡，紫患儿紫绀、缺氧发作等症状消失，生长发育基本正常，活动量较术前明显增加，心功能Ⅰ级（New York Heart Association，NYHA）74 例（89.2%），Ⅱ级 9 例（10.8%）。2 例残余分流于术后一年内自然闭合，1 例仍残余 2 mm 分流，但无明显症状。2 例残余梗阻压力随访期间较术后早期有所下降。随访显示 C 组患儿术后残余梗阻、肺动脉瓣反流发生率较 A、B 组高（表 3）。

3 讨 论

3.1 婴幼儿Ⅰ期根治及其时机选择

TOF 是最常见的紫绀型先天性心脏病，婴儿期自然死亡率约 25%~30%，到 3 岁时可达 40%。手术是 TOF 最主要的治疗方法，但 TOF 的手术方式和手术时机的选择目前仍存在较大争议。既往对 TOF 的

表 3 超声随访结果（1~78 月，平均 36±27 月）

	总计(n=83)No. (%)	<3 月 (n=9)No. (%)	3 ~ 12 月 (n = 32) No. (%)	12 ~ 36 月 (n = 42) No. (%)
RVOTO(>30 mmHg)	2(1.2)	0(0)	0(0)	2(4.8)
肺动脉瓣反流 - 重度	14(18.1)	1(11.1)	5(15.6)	8(16.7)
肺动脉瓣反流 - 中度	33(39.8)	3(33.3)	11(34.4)	19(45.2)
肺动脉瓣反流 - 无 / 轻	36(43.4)	5(55.5)	16(50.0)	15(35.7)
正常右心室功能	73(88.0)	8(88.9)	30(93.8)	34(81.0)
右心室功能损害	11(13.3)	1(11.1)	2(6.3)	8(19.0)
正常左心室功能	83(100)	9(100)	32(100)	42(100)
室性心律失常	0(0)	0(0)	0(0)	0(0)

病理生理了解不够深入，以及外科手术、灌注和围术期处理技术的局限，TOF 婴幼儿 I 期根治具有较高的死亡率和并发症发生率，TOF 患儿在婴幼儿期多施行姑息手术，根治手术常需待到 5 岁以后进行。且 McGoon 率<1.2、Nakata 指数<120 mm^2/m^2 或左心室舒张末期容积指数<30 ml/m^2 被认为是 TOF 根治术的禁忌[2]。

近年来随着对 TOF 病理生理认识的深入、以及心肌保护和围术期监护技术的不断进步，手术年龄和体重已不再成为 TOF 根治的必要条件，TOF 根治术的禁忌症已被突破。Hirsch JC 等[3]报道连续 61 例发绀型 TOF 新生儿（Nakata 指数 131±34 mm/m^2，McGoon 率 1.3±0.2）行 I 期根治术，效果良好。Derby CD 等[4]甚至认为 TOF 没有绝对的禁忌症，提倡常规行根治手术，而不必考虑年龄大小和症状、病理形态的轻重。国外学者研究表明，TOF 根治术的远期效果及长期生存率和手术年龄有直接的相关性，低龄组患儿的远期疗效明显好于年长儿组。TOF 的早期根治有如下优势：缩短低氧所致心、脑等脏器的损害，防止继发性右室肥厚、纤维化，降低室性心率失常，促进肺血管的发育，并可避免姑息手术后 II 期根治的风险等[5,6]。本组病例最低 McGoon 指数 1.0，最低体重 3.5 kg，行 I 期根治手术治疗也获得成功，全组总死亡率较低（4.6%），中期结果良好。本组结果显示低于 3 月患儿术后呼吸机使用、ICU 停留时间以及血管活性药物的使用时间较 B 组、C 组明显延长（P<0.05）。中期随访显示大于 1 岁组患儿术后残余梗阻、肺动脉瓣反流发生率较 1 岁以内手术组患儿增高。因此，我们认为，如果患儿症状较轻，发育较好，无缺氧发作史，SpO_2 >80%，McGoon指数1.5 左右，择期手术的最佳年龄为 3 月~1 岁。对缺氧发作症状明显的患儿则不受年龄限制，应采取急诊或亚急诊手术。本组 3 例患儿实施了急诊手术，效果良好。

3.2 手术操作

目前，TOF 根治的手术技术已较成熟，但在具体实施过程中，各单位也有所不同。修补 VSD 可选则经右室切口或经右房/肺动脉切口。本组早期采取右室切口修补 VSD，同时疏通 RVOT。右室切口具有显露良好，便于修补对位不良型 VSD，也方便检查和切除漏斗部肥厚肌束的优点，但右心室切口可能造成右心功能的损害。近年来，经右房/肺动脉切口受到了更多的关注，本组 55 例经右心房修补 VSD，手术操作难度无明显增加。理论上，经右房/肺动脉切口可缩短右室切口长度，减轻术后传统右室切口产生的右室结构和功能的损害以及远期右室扩张、室性心律失常的发生率。然而，迄今未见两种切口效果的前瞻性随机对照研究，尚不能表明那类切口更佳[7]。

另一个关键问题是 RVOT 的疏通和重建。通常情况下 TOF 婴幼儿继发性漏斗部肌肉肥厚较轻，术中不宜过多剪除漏斗部肌束以保护右室功能。有人主张在流出道明显肥厚以前早期手术，不需要切除和分离漏斗部肌束，只需行 RVOT 的补片加宽[8]。肺动脉瓣环明显狭窄的患儿，应在瓣环交界处切开瓣环，尽量保留肺动脉瓣的功能，减少术后肺动脉瓣反流。如果肺动脉瓣发育不良或增厚卷曲应当予以剪除，以免术后残余梗阻。尽管右心室能较好的耐受肺动脉瓣反流，但长期大量的肺动脉瓣反流将造成远期右心室扩张、功能障碍，成为 TOF 术后患儿远期再手术的重要原因，因此在疏通 RVOT 的同时补片不应过大，婴幼儿流出道扩大后能通过 1~1.2 cm 探条即可。

修补 VSD 的补片应比缺损本身大约 2 mm，以

保证心脏复跳后不至于张力过大撕裂心肌，也可防止过大的补片产生右室流出道梗阻。在修补膜周对位不良型 VSD 时，应注意防止损伤其后下角的传导束，以免术后出现Ⅲ度房室传导阻滞。本组早期 5 例采用间断褥式缝合修补 VSD，此后病例采用间断缝合 VSD 后下角 1~2 针后连续缝合修补 VSD，可明显缩短体外循环及主动脉阻断时间。对于肺动脉发育差，心肌异常肥厚致右室容积小的患儿可以保留卵圆孔开放（2~3 mm），以防术后早期右心衰。本组 6 例病人保留卵圆孔开放，心功能恢复后未发现有不良影响。

3.3 围术期处理

术前通过病史、体检以及超声心动图检查，婴幼儿 TOF 一般可确诊。绝大多数患儿不需要心血管造影和心导管检查。心血管造影和心导管检查有一定风险性，可造成缺氧发作而需急诊手术[9]。但对于超声检查有疑问的病例该检查仍是必要的，本组 5 例行心导管和选择性心血管造影检查，以进一步确立诊断，了解肺动脉、左心室发育，以及合并畸形等情况。术前控制心律失常，吸氧，能量合剂以及沐舒坦静脉滴注等，有利于改善心肺功能状态。

手术应尽量缩短体外循环和主动脉阻断时间，流出道补片尽量在主动脉开放、心脏跳动下完成。对手术条件较差的患儿术中放置左房测压管以指导术后补液，同时放置腹透管，以便术后出现少尿或无尿的情况，及时进行腹透。一般 2~3 d 心功能恢复，血压稳定后可恢复自主排尿。常规或改良超滤能有效滤除炎症因子，提高血球压积，减轻组织水肿，使术后恢复过程更平稳。术后充分镇静，加强呼吸道护理能减少术后呼吸道并发症的发生。根据病情，选择 2~3 种血管活性药物，小剂量联合用药，逐渐调整到最佳剂量。我们认为平均动脉压维持 50 mmHg 以上即可，不必用大量补液和过大剂量血管活性药物强制性提高血压，如此反而加重心肌耗氧导致急性心衰。低龄患儿术后容易发生毛细血管渗漏综合征，其处理除强心利尿外应监测血浆蛋白和血渗透压，及时补充血浆和白蛋白[10]。

本组病例研究表明婴幼儿期Ⅰ期根治手术治疗 TOF 是可行的，且中期随访结果满意。本研究显示 TOF 婴幼儿择期手术最佳年龄为 3~12 月，准确的外科操作技术和良好的围术期监护、治疗技术是婴幼儿Ⅰ期根治 TOF 成功的关键。

参 考 文 献

[1] Bove T, Francois K, De Groote K, et al. Outcome analysis of major cardiac operations in low weight neonates[J]. Ann Thorac Surg, 2004, 78(1): 181-187.

[2] 徐志伟.小儿心脏手术学[M].北京：人民军医出版社，2006.384-397.

[3] Hirsch J C, Mosca R S, Bove E L. Complete repair of tetralogy of Fallot in the neonate: results in the modern era[J]. Ann Surg, 2000, 232(4): 508-514.

[4] Derby C D, Pizarro C. Routine primary repair of tetralogy of Fallot in the neonate[J]. Expert Rev Cardiovasc Ther, 2005, 3(5): 857-863.

[5] Kolcz J, Pizarro C. Neonatal repair of tetralogy of Fallot results in improved pulmonary artery development without increased need for reintervention[J]. Eur J Cardiothorac Surg, 2005, 28(3): 394-399.

[6] Lee C, Lee C N, Kim S C, et al. Outcome after one-stage repair of tetralogy of Fallot[J]. J Cardiovasc Surg (Torino), 2006, 47(1): 65-70.

[7] Alexiou C, Chen Q, Galogavrou M, et al. Repair of tetralogy of Fallot in infancy with a transventricular or a transatrial approach[J]. Eur J Cardiothorac Surg, 2002, 22(2): 174-183.

[8] Knott-Craig C J, Elkins R C, Lane M M, et al. A 26-year experience with surgical management of tetralogy of Fallot: risk analysis for mortality or late reintervention. Ann Thorac Surg[J]. 1998, 66(2): 506-511.

[9] Van Dongen E I, Glansdorp A G, Mildner R J, et al. The influence of perioperative factors on outcomes in children aged less than 18 months after repair of tetralogy of Fallot[J]. J Thorac Cardiovasc Surg, 2003, 126(3): 703-710.

[10] Stayer S A, Shetty S, Andropoulos D B. Perioperative management of tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve[J]. Paediatr Anaesth, 2002, 12(8): 705-711.

（责任编辑：冉明会）