DOI:10.16016/j.1000-5404.2003.16.025
第25卷第16期 第三军医大学学报 Vol. 25, No. 16
1462 2003年8月 ACTA ACADEMIAE MEDICINAE MILITARIS TERTIAE Aug. 2003

论著

文章编号:1000-5404(2003)16-1462-02

1½心室修补手术治疗Ebstein畸形

陈劲进,肖颖彬,钟前进,陈 林,王学锋,陈柏成 (第三军医大学附属新桥医院心血管外科,重庆 400037)

提 要:目的 总结1½心室修补手术治疗Ebstein畸形的经验。方法 1997年1月至2002年8月对9例中、重度Ebstein畸形病人,行1½心室修补手术,其中合并房间隔缺损(右向左分流)5例,三尖瓣为轻至重度反流;所有病人术前均有症状,其中心功能Ⅱ级5例,心功能Ⅲ级4例。除行三尖瓣成形及闭合房间隔缺损外,均行上腔静脉右肺动脉双向分流术。结果 本组无手术死亡。1例5岁重度三尖瓣下移患儿术后出现右侧胸腔积液,经穿刺治疗半月后胸腔积液消失。随访3个月至5年,心功能恢复到Ⅰ级,复查心脏超声提示三尖瓣轻度反流。结论 1½心室修补手术治疗可能是治疗中、重度Ebstein畸形较好的方法。其远期疗效有待于进一步观察。

关键词:三尖瓣下移;双向腔肺动脉分流术;1½心室修补手术
中图法分类号:R541.1;R654.1;R654.2 文献标识码:A

Surgical treatment of Ebstein's anomaly with one-and-one-half ventricular repair

CHEN Jin-jin, XIAO Ying-bin, ZHONG Qian-jin, CHEN Lin, WANG Xue-feng, CHEN Bai-cheng (Department of Cardiovascular Surgery, Xinqiao Hospital, Third Military Medical University, Chongqing 400037, China)

Abstract: Objective To summarize the experiences in the surgical treatment of Ebstein's anomaly with one-and-one-half ventricular repair. Methods From January 1997 to August 2002, 9 patients with moderate or severe Ebstein's anomaly and mild to severe tricuspid regurgitation underwent the one-and-one-half ventricular repair. Of the 9 patients, 5 were associated with atrial septal defects (ASD) with right to left shunt. All patients were symptomatic in New York Heart Association Functional Class Ⅱ ($n=5$) or Ⅲ ($n=4$). In addition to tricuspid valve repair and closure of ASD, all patients underwent bidirectional cavopulmonary shunt (BCPS). Results There were no surgical deaths. Pleural effusions occurred in a 5-year-old patient with severe Ebstein's anomaly but disappeared 15 d after paracentesis. New York Heart Association Functional Class Ⅰ and trivial tricuspid regurgitation were found in all patients after a follow-up ranging from 3 months to 5 years. Conclusion The one-and-one-half ventricular repair may be an alternative approach to the management of moderate or severe Ebstein's anomaly. The long-term curative effect of the surgical procedure needs to be further studied.

Key words: Ebstein's anomaly; bidirectional cavopulmonary shunt; one-and-one-half ventricular repair

三尖瓣下移畸形(Ebstein畸形)是一种少见的心脏复杂畸形,其病理改变不仅仅是三尖瓣的异常,也包括右心室发育不良及心肌收缩性的减低。近年来,对于某些右心发育不良的复杂先心病患者,进行所谓的部分双室修补即1½心室修补手术,取得良好的效果,而Ebstein畸形是其中最适合进行1½心室修补手术的病种[1]。我院自1997年1月至2002年8月对9例中或重度Ebstein畸形病人行1½心室修补手术,取得良好效果,现报告如下。

作者简介:陈劲进(1970-),男,湖北省荆门市人,博士研究生,主治医师,讲师,主要从事体外循环病理生理方面的研究。电话:(023)68755796
收稿日期:2002-09-30;修回日期:2003-04-15

1 资料与方法

1.1 一般资料

Ebstein畸形病人9例,男7例,女2例,年龄5~38岁。患者临床表现主要为心慌、气短和紫绀,其中心功能Ⅱ级5例,心功能Ⅲ级4例。超声心动图均提示有房化右室,前叶普遍增大,多表现为帆状。隔叶、后叶均明显下移。合并房间隔缺损(右向左分流)5例。根据汪曾炜氏分型,中间型7例,重型2例。

1.2 手术方法

胸骨正中切口,先行肺动脉测压,然后常规插管建立体外循环。上腔静脉于无名静脉水平行直角插管有利于行双向腔肺动脉分流术(Bidirectional cavopulmonary shunt, BCPS)。其中2例在中低温体外循环、心脏停跳下完成,另7例在浅低温体外

?1994-2016 China Academic Journal Electronic Publishing House. All rights reserved. http://www.cnki.net

循环、心脏跳动中完成[2]。所有患者均采用改良 Danielson 成形术即房化右心室折叠和三尖瓣后瓣环环缩术后再行上腔静脉右肺动脉双向分流术。

2　结果

术中测压肺动脉收缩压为(18±4) mmHg, 舒张压为(4±2) mmHg, 平均肺动脉压为(10±3) mmHg。无手术死亡。1 例 5 岁重型 Ebstein 畸形患儿术后出现右侧胸腔积液, 经治疗半月后胸腔积液消失。随访 3 个月至 5 年, 心功能恢复到Ⅰ级, 复查心脏超声提示三尖瓣轻度反流。

3　讨论

1½心室修补手术又称为部分双心室修补[1,3]或搏动性双向腔肺吻合术[4], 是近年发展起来的一种手术方式, 最早由 Billingsley 等[5]于 1989 年报道。用于治疗室间隔完整的肺动脉闭锁。先天性心脏病患者通常需要进行双室修补或单室修补, 在某些先天性心脏病由于右心室结构发育不良和(或)功能较差而不能承担全部体循环血量时, 在这些病人若试图进行双室修补可导致术后严重低心输出量综合征, 这时可进行所谓的 1½心室修补手术(One and one half ventricular repair), 手术包括一项或多项心内修补手术及双向腔肺分流术(BCPS), 这样体循环血流完全由左心室泵出, 而肺循环血流来自经 BCPS 引流的上腔静脉血流和经发育不良的右心室泵出的下腔静脉血流, 右心室的前负荷得到减低。

Marianeschi 等[1]1998 年报道将此手术方法用于治疗 Ebstein 畸形。

Ebstein 畸形基本病理改变有三个特征:①三尖瓣隔叶和后叶下移到右心室内, 前叶似帆形。②有一个房化右心室, 位于三尖瓣环与隔叶附着处之间(流入部分)。③右心室畸形, 右室收缩性能减弱。

Ebstein 畸形最重要的病理改变是三尖瓣的异常, 这是绝大多数外科医生所关注的焦点, 但 Ebstein 畸形绝不仅仅是三尖瓣的异常, 正确认识右心室的病理变化对设计手术方案是非常重要的[1]。故手术治疗的关键是对本疾病的病理解剖的认识。本组病人术中探查见隔叶及后叶均明显下移, 房化右心室明显增大、功能右心室发育不全, 故采用改良 Danielson 成形术行三尖瓣成形及 BCPS 术以减轻右心室的容量负荷。

本组病人术中测压平均肺动脉压均小于 15 mmHg, 因此同期行 BCPS 手术安全的。搏动性的肺动脉血流较 Fontan 手术后(部分重型 Ebstein 畸形可行 Fontan 手术)的流线性肺血流更接近生理状态[6], 同时能减少血流在腔静脉停滞状态的风险, 能减少回到右心血量的 30%~40%, 减少右室收缩期做功的能量消耗, 从而预防术后右心室扩张[7]。同时由于右心室容量负荷大幅降低, 右心室及瓣膜装置几何形态的改善促进了三尖瓣的功能, 改善右心室的功能。Ebstein 畸形由于右心室容量负荷过重后导致室间隔的反常运动, 从而损害左心室的功能, 而右心室减荷后可减轻右心室对左心室的不利影响, 从而增进左心室功能。特别对术前合并房间隔缺损的病例, 更需同期行 BCPS 术, 因为一旦闭合房间隔缺损后右心室的容量负荷加重[1]。

1½心室修补手术早期主要并发症是上腔静脉梗阻综合征。上腔静脉压力增高并有搏动性, 可导致胸腔积液、乳糜胸的发生。术中预防措施是保持上腔静脉与右肺动脉吻合口足够大, 且不能扭曲上腔静脉。本组一例患者术后出现右侧胸腔积液, 经胸腔穿刺治疗半月后胸腔积液消失。

本组病人经随访 3 个月至 5 年, 其近期疗效满意, 其远期疗效有待于进一步观察。

参考文献:

[1] Marianeschi S M, McElhinney D B, Reddy V M, *et al*. Alternative approach to the repair of Ebstein's malformation: intracardiac repair with ventricular unloading[J]. Ann Thorac Surg, 1998, 66(5): 1546—1550.

[2] 肖颖彬, 陈　林, 王学锋, 等. 浅低温体外循环心脏跳动中心内直视手术 1 032 例临床分析[J]. 第三军医大学学报, 2001, 23(5): 502—504.

[3] Reddy V M, McElhinney D B, Silverman N H, *et al*. Partial biventricular repair for complex congenital heart defects: an intermediate option for complicated anatomy or functionally borderline right complex heart[J]. J Thorac Cardiovasc Surg, 1998, 116(1): 21—27.

[4] Muster A J, Zales V R, Ilbawi M N, *et al*. Biventricular repair of hypoplastic right ventricle assisted by pulsatile bidirectional cavopulmonary anastomosis[J]. J Thorac Cardiovasc Surg, 1993, 105(1): 112—119.

[5] Billingsley A M, Laks H, Boyce S W, *et al*. Definitive repair in patients with pulmonary atresia and intact ventricular septum[J]. J Thorac Cardiovasc Surg, 1989, 97(5): 746—754.

[6] Stellin G, Vida V L, Milanesi O, *et al*. Surgical treatment of complex cardiac anomalies: the 'one and one half ventricle repair'[J]. Eur J Cardiothorac Surg, 2002, 22(3): 431—436.

[7] Chauvaud S, Fuzellier J F, Berrebi A, *et al*. Bi-directional cavopulmonary shunt associated with ventriculo and valvuloplasty in Ebstein's anomaly: benefits in high risk patients[J]. Eur J Cardiothorac Surg, 1998, 13(5): 514—519.

(编辑　薛国文)

?1994-2016 China Academic Journal Electronic Publishing House. All rights reserved.　http://www.cnki.net