DOI:10.16016/j.1000-5404.1999.06.025

干下型室间隔缺损外科治疗

闵家新* 褚衍林** 史鉴运 肖颖彬 陈 林 钟前进 王学峰 (第三军医大学附属新桥医院心血管外科) 重庆,400037

提 要 目的:探讨干下型室间隔缺损的临床特点和治疗效果。方法:室间隔缺损补片修补191例,直接缝合18例,采用主动脉瓣折叠悬吊术治疗合并的主动脉瓣关闭不全。结果:死亡4例,存活205例效果满意,无残余瘘和新的主动脉瓣关闭不全发生。结论:对干下型室间隔缺损应补片修补为主,采用主动脉瓣折叠悬吊术治疗合并的主动脉瓣关闭不全效果较好。

关键词 干下型室间隔缺损;主动脉瓣关闭不全

中图法分类号 R654.1

我院自1974年5月至1998年8月共施行室间隔缺损(Ventricular septal defect,VSD)修补手术1 160例,其中干下型VSD(Subconal ventricular septal defect,SCVSD)209例,占18%(不包括法洛氏四联症的SCVSD)。由于SCVSD部位特殊,且常合并主动脉瓣脱垂(Aortic valve prolapse,AP)及主动脉瓣关闭不全(Aortic insufficiency,AI),因此,此型VSD与常见的膜部VSD的临床特点和外科治疗有所不同。现对本组病例的临床特点和手术治疗加以分析和讨论。

1 材料与方法

1.1 临床资料

本组209例中,男122例,女87例,年龄2~35岁,平均(8.2±5.1)岁。体重10~59 kg,平均(24.2±11.8)kg。缺损直径0.4~3.0 cm,平均(1.2±0.6)cm。合并畸形包括:AP 47例,其中有AI 16例(轻度9例,中至重度7例),动脉导管未闭3例,主动脉窦瘤破裂3例,右心室流出道狭窄18例,肺动脉瓣两瓣畸形并狭窄5例,矫正性大动脉转位1例,卵圆孔未闭9例。

1.2 体格检查

全组病例在胸骨左缘3、4肋间可闻及3~4/6级收缩期杂音,伴细震颤,P_2亢进165例,正常或减轻44例。12例可闻及舒张期杂音,3例为连续性杂音。心电图显示正常66例,左心室肥大96例,双心室肥大38例,右心室肥大9例。胸部X线片显示肺血流增多187例,肺动脉段明显突出19例。98例术前心导管测压或术中测压显示肺/体循环压为0.28~0.96,其中≥0.75者11例。超声心动图检查提示VSD直径0.3~2.5 cm,26例发现主动脉右冠状动脉瓣突入右心室流出道,7例有中至重度返流。

1.3 手术

全组病例在中低温体外循环下手术。体外循环阻断主动脉时间(36±7)min,转流时间(51±11)min。经右心室流出道横切口或斜切口202例,肺动脉根部切口7例,同时行主动脉根部横切口8例。术中发现VSD多数比超声心动图显示偏大,部分病例通过VSD可见主动脉右冠状动脉瓣,其中47例有脱垂(超声发现26例,未发现者主要是早期病例)。VSD上缘与肺动脉瓣之间有少许肌肉组织者24例,直接是肺动脉瓣环和主动脉瓣环185例。VSD直接缝合18例(主要是早期病例),补片修补191例。9例伴轻度AI仅作VSD修补,7例中至重度AI,1例行主动脉瓣折叠成形,6例行主动脉瓣折叠悬吊术。3例伴主动脉窦瘤破裂者,1例修补VSD同时缝闭破口,2例切开主动脉行内口修补。其余合并畸形同期纠正。

2 结果

死亡4例,病死率2.1%。早期1例伴重度AI病例仅作折叠成形,术毕心脏不能复苏;另3例术后分别并发急性肾功能衰竭、硬膜外血肿、呼吸功能衰竭而死亡。

存活205例效果满意。11例伴重度肺动脉高压者术后早期在胸骨左缘2、3肋间仍可闻及2~3/6级收缩期杂音,3~4 d后消失。6例行主动脉瓣折叠悬吊术患者术后舒张期杂音消失,脉压差正常。15例心脏复苏后有短暂传导阻滞,30 min后恢复窦性。随访3月至16年,自觉症状基本消失,能参加正常活动,无残余瘘发生,胸部X线片及心电图检查较术前明显好转或恢复正常。

3 讨论

3.1 SCVSD的解剖特点

SCVSD位于右心室流出道,属于圆锥间隔缺损。由于其紧靠主动脉瓣,导致主动脉瓣环缺乏足够支持,同时高速的左向右分流将主动脉瓣叶拉向下方,使瓣叶延长,脱入右心室流出道,易引起AP和AI[1]。AP和AI的程度则依缺损和年龄的大小而有所不同。有作者报道SCVSD伴AP和AI是一种进行性病变,随

* 闵家新,男,36岁,主治医师,博士研究生

** 现在国防科工委总院心胸外科 北京,100101

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

年龄增长，AP 和 AI 的发生率逐渐增高，约 5%～10%[2~5]。缺损越大，脱垂的可能性越大。从本组病例分析来看，在合并脱垂的 47 例患者中，2～4 岁 2 例，4～6岁 11 例，6～10 岁 17 例，10 岁以上 17 例，表明脱垂多发生在 4 岁以后，VSD 直径均超过 1.0 cm。7 例合并中至重度 AI 者，VSD 直径为 1.3～2.0 cm，而 3.0 cm 的大 VSD 却无明显 AI，说明 VSD 大小与 AI 的发生率不一定成正比。此外，由于高位 VSD 使左心室血液直接喷入肺动脉，因此 SCVSD 合并肺动脉高压较多见。本组 209 例患者，P_2 亢进 165 例，98 例测压显示肺/体循环压为 0.28～0.96，≥0.45 者 52 例，其中 11 例≥0.75。

3.2　手术方法

SCVSD 以补片修补为主，这主要是补片能加固主动脉瓣，防止加重 AP 和 AI。本组补片 191 例，直接缝合 18 例，直接缝合者 VSD 直径 0.4～1.0 cm，这主要是对早期病例，前提是无合并 AP 和 AI，以 2～3 针垫片褥式及间断“8”字缝合修补 VSD，注意垫片针方向与主动脉瓣环平行，这样可防止主动脉瓣皱折。补片修补 SCVSD 由于其部位特殊，与膜部 VSD 补片修补方法不一，为防止残余瘘及损伤主动脉瓣和肺动脉瓣，在手术中我们强调：①于肺动脉左、右瓣窦内各置 2～3 针垫片针，缝线穿过瓣环，但不可缝住主动脉瓣；②右心室切口对于 SCVSD 全貌显露良好，操作较容易，在显露上缘时可用探针钩住肺动脉瓣窦进行缝合，且右心室切口与肺动脉根部切口相比，对右心室功能并无太大影响；③在两瓣交界处，用一不带垫片单针于窦外从左瓣根部进针，右瓣根部出针，使之与置于左、右瓣窦内近交界处的垫片针平行或有少许重叠，彻底闭合 VSD 上缘，减少残余瘘发生；④为防止损伤主动脉瓣，可试灌注冷停搏液，让主动脉瓣充盈，看清瓣环边缘再进针。通过上述措施，本组病例无残余瘘发生，未发生新的 AI，术前有轻度 AI 者术后均消失。

3.3　合并 AI 的处理

术前诊断主要依靠超声心动图，特别是经食道超声心动图效果更好[6]。对 VSD 合并轻度 AI 可仅行 VSD 修补即可，而对合并中至重度 AI 则应尽量给予瓣膜修复而不是瓣膜置换[3]。修复方法主要有瓣膜成形术和瓣环环缩术。对这两种方法的效果有不同意见。有人认为折叠延长之瓣膜游离缘以恢复脱垂主动脉瓣的几何形状可治疗 AI[7]。也有人认为瓣环成形术较瓣叶折叠悬吊术效果更好[8]。本组合并 AI 16 例患者中，轻度 9 例仅行 VSD 修补，7 例合并中至重度 AI 患者，1 例行瓣膜折叠术，6 例行瓣膜折叠悬吊术，即将延长脱垂瓣叶在近交界处带垫片针折叠后再用垫片固定于对应之主动脉壁上，恢复主动脉壁的生理解剖。未行瓣环环缩术。1 例行瓣膜折叠术患者术毕因心脏不能复苏而死亡，其余患者术后恢复良好。3 月后复查杂音消失，脉压差正常，超声未发现主动脉瓣返流。术中应注意：①术毕应从主动脉侧注水试验 3 个瓣叶的对合情况；②缝合必须缝在两交界处的瓣环上，避免影响相邻瓣叶的启闭功能；③折叠瓣叶长度应适宜，防止折叠过多加重 AI 或折叠过少而效果不好。

参考文献

1　兰锡纯 主编. 心脏血管外科学. 上册. 北京：人民卫生出版社，1985. 496～521

2　Onat T, Ahunbay G, Batmaz G, *et al*. The natural course of isolated ventricular septal defect during adolescence. Pediatr Cardiol, 1998, 19(3): 230

3　Brauner R, Birk E, Sahar G, *et al*. Surgical management of ventricular septal defect with aortic valve prolapse: clinical considerations and results. Eur J Cardiothorac Surg, 1995, 9(6): 315

4　Ishikawa S, Morishita Y, Sato Y, *et al*. Frequency and operative correction of aortic insufficiency associated with ventricular septal defect. Ann Thorac Surg, 1994, 57(4): 996

5　Mori K, Matsuoka S, Tatara K, *et al*. Echocardiographic evaluation of the development of aortic valve prolapse in supracristal ventricular septal defect. Eur J Pediatr, 1995, 154(3): 176

6　Leung M P, Chau K T, Chiu C, *et al*. Intraoperative TEE assessment of ventricular septal defect with aortic regurgitation. Ann Thorac Surg, 1996, 61(3): 854

7　Backer C L, Idriss F S, Zales V R, *et al*. Surgical management of the conal (supracristal) ventricular septal defect. J Thorac Cardiovasc Surg, 1991, 102(2): 288

8　Chauvaud S, Serraf A, Mihaileanu S, *et al*. Ventricular septal defect associated with aortic valve incompetence: results of two surgical managements. Ann Thorac Surg, 1990, 49(6): 875

（收稿：1998-06-05；修回：1999-01-28）

（编辑　汪勤俭）

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

Surgical treatment of subconal ventricular septal defect

Min Jiaxin, Chu Yanlin, Shi Jianyun, Xiao Yinbin, Cheng Lin, Zhong Qianjin, Wang Xuefeng (Department of Thoracic Surgery, Xinqiao Hospital, Third Military Medical University, Chongqing, 400037)

Abstract Objective: To study the clinical characteristics and therapeutic efficiency of subconal ventricular septal defect. Methods: The ventricular septal defect was closed with patch repair in 191 cases and with direct sutures in 18 cases. The coexisted aortic valvular insufficiency was treated with plication and hanging of the aortic valve. Results: 4 patients died and all the others recovered satisfactorily. No residual fistula or new occurrence of aortic insufficiency was found. Conclusion: It is important to treat the subconal ventricular septal defect with patch repair and aortic valvular insufficiency with plication of the aortic valve.

Key words subconal ventricular septal defect; aortic valve; valvular insufficiency; surgical treatment

V型糖原沉积病1例报告

A case report of McArdle's disease

史树贵* 郑彩梅 (第三军医大学附属西南医院神经内科) 重庆, 400038

1 临床资料

患者,女,20岁。因发作性双下肢疼痛17年入院。患者自3岁时不明原因出现双大腿发作性疼痛,每次持续数小时至十余小时不等,均为持续性酸胀痛,不放射,左侧较右侧明显,劳累及激烈活动诱发或加剧,应用"去痛片"等止痛药物可缓解,间歇期活动正常。无其它不适。自小身体及智力发育可,家族中患者母亲有相似病史,在当地医院按"风湿性关节炎"治疗效差。

入院查体:发育及营养状况好。心肺无异常发现。神经系统检查:四肢肌张力低,双侧肢体腱反射减低,余无异常。辅助检查:血常规,肝、肾功能,血沉,脑脊液均正常;抗核抗体及类风湿因子阴性;尿常规:WBC 25/μL, UBG 10 mg/L, BIL 10 mg/L, Pro+,一周后复查:WBC 20/μL, UBG 25 mg/L, BIL 18 mg/L, Pro+,三周后复查正常;肌酸激酶同功酶32.1 IU/L (正常为<25 IU/L);乳酸运动试验:运动前1.38 mmol/L,运动后3,5,10 min分别为1.12、1.27、1.22 mmol/L;EMG示神经传导速度正常,多相电位增多;ECG正常。肌肉活检:肌核增多,肌纤维大小不等,部分横纹消失,有不同程度变性、坏死,可见再生纤维和炎性细胞浸润,间质血管无明显改变。高碘酸希夫反应(PAS)见肌纤维中阳性物质沉积;电镜下部分线粒体嵴变平,粗面内质网脱颗粒,肌膜下、肌丝间有微小颗粒状物质沉积。病理诊断为糖原沉积病V型(McArdle病)。

2 讨论

McArdle病为糖原沉积病之一,系常染色体隐性遗传使体内尤其是肌肉组织中磷酸化酶缺乏,葡萄糖氧化磷酸化受抑制[1],导致运动时能量供应障碍而出现肌肉无力和痉挛。临床表现为:运动后肌肉无力和痉挛,伴剧烈疼痛,多发于下肢,休息后可好转;部分病人可有继减现象。少数病人可伴发急性肾功能不全、慢性咀嚼的无力和痉挛等[2]。实验室检查可见肌酶谱轻度升高,前臂缺血运动试验血乳酸水平不增或仅轻度升高,伴ECG和EMG改变等,但必须依靠肌活检方可确诊。近来文献报道约90%患者可通过分离白细胞的DNA进行诊断而避免肌肉活检[3]。患者母亲有相似病史,其家族性有待进一步研究。该病的遗传学改变比较复杂,且与人种密切相关。在白色人种和德国人中,R49X的反义突变约占85%,而日本人群中以第17号外显子中708、709码的单码缺失最常见,占约73%[4]。我国目前无该方面资料。

本病例有下列特点:①口服止痛药物有效,可能与运动后局部肌肉中释放致痛物质有关;②无肌肉萎缩,光镜下无肌纤维萎缩及脂质化,可能与病程进展缓慢有关;③尿常规轻度异常是否与肾功能受损有关需要进一步观察。

关键词 糖原沉积病V型

中图法分类号 R589.1

参考文献

1 De Stefano N, Argov Z, Mattews P M, *et al*. Impairment of muscle mitochondrial metabolism in McArdle's disease. Muscle Nerve, 1996, 19(6): 764

2 Mittal S K, Dash S C, Mittal R, *et al*. McArdle's disease presenting as acute renal failure. Nephron, 1995, 71(1): 109

3 el Schahawi M, Tsujino S, Shanske S, *et al*. Diagnosis of McArdle's disease by molecule genetic analysis of blood. Neurology, 1996, 47(2): 579

4 Olmos J M, Zarrabeitia M T, Valero M C, *et al*. McArdle's disease in adults: clinical and genetic study. Med Clin Barc, 1997, 109(19): 753

(收稿:1998-10-15;修回:1999-01-17)

(编辑 冷怀明)

* 史树贵,男,30岁,主治医师,硕士

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