DOI:10.16016/j.1000-5404.1994.01.030

儿童法乐氏四联症104例外科治疗

肖颖彬 刘欲团 褚衍林 史铿运 张载高 闵家新 王学峰 陈 林 （第三军医大学新桥医院心血管外科）630037

1984年1月至1993年2月间共收治12岁以下法乐氏四联症患者104例，全部在中低温体外循环下施行了根治术。手术死亡率11.5%，近两年降至4.5%。本文着重分析了影响手术成功率的因素，对如何提高儿童法乐氏四联症手术疗效进行了讨论。

1 临床资料

男性64例，女性40例。年龄3 $\frac{5}{12}$～12岁，平均7.6±2.8岁。体重11.5～45.5 kg，平均18.5±5.8 kg。有紫绀者90例，有喜蹲踞史者95例，有晕厥史者12例。有紫绀者有不同程度之杵状指趾。血红蛋白低于160 g/L者48例，160～180 g/L者28例，180～200 g/L者15例，高于200 g/L者13例。尿蛋白阳性者23例。全组均经心脏超声多普勒检查和选择性右心室造影诊断为法乐氏四联症。

2 手术治疗

病理解剖：术中见104例均为典型法乐氏四联症。单纯漏斗部狭窄22例，漏斗部和肺动脉瓣膜狭窄者38例，三处及三处以上狭窄者有42例，左肺动脉缺如2例。室间隔缺损位于嵴下者88例，位于肺动脉瓣下者16例。合并右位主动脉弓畸形8例，动脉导管未闭3例，永存左上腔静脉4例，其中汇入冠状静脉窦3例，汇入左心房1例。下腔静脉汇入右上腔静脉同时伴永存左上腔静脉汇入冠状静脉窦1例。手术均在静脉复合麻醉和中低温体外循环下施行，术中鼻咽温最低在23～25℃，心肌保护采用升主动脉根部冷灌及心脏周围放小冰袋或冰泥。根治手术采用汪氏方法[1]，全部采用右室切口，剪除肥厚的隔束、壁束，室缺均用补片修补，右室流出道漏斗部补片加宽42例，跨瓣环流出道补片加宽45例，其中带自体心包单瓣者15例。流出道补片率83.7%。采用预凝人造血管片者64例，自体心包片21例，采用自体心包加宽肺动脉，下接人造血管片加宽漏斗部的拼接补片者2例。阻断主动脉时间26.25～107.5 min（平均62.5±15.3min），体外循环时间46.45～180.75min（平均94.3±23.1 min）。

3 结果

术后发生低心输出量综合征26例，肾功能衰竭2例，呼吸功能衰竭2例。肺不张6例，其中2例行气管切开。发生Ⅱ°房室传导阻滞5例，均经心外膜临时起搏2 h～2周恢复窦性心律。右侧胸腔积液6例，左侧1例。右侧气胸1例。胸骨后感染2例，经清创及胸骨后闭式灌洗治愈。

全组手术死亡12例，手术死亡率11.5%。死于低心输出量综合征8例，肾功能衰竭2例，呼吸功能衰竭2例。1991年7月后手术22例，死亡1例（4.5%）。随访患者紫绀消失，活动量增大，无晚期死亡。

4 统计分析

4.1 右室流出道狭窄类型和手术死亡率关系（见表1）

在处及三处以上狭窄42例的死亡率21.4%明显高于三处以下狭窄60例的死亡率5%（χ^2检验，$P<0.05$）。

表1 右室流出道狭窄类型和手术死亡率的关系

类 型	例 数	死亡例数（%）
漏斗部狭窄	22	1 （4.5）
漏斗部及肺动脉瓣狭窄	38	2 （5.3）
多处狭窄	42	9 （21.4）
合并左肺动脉缺如	2	0
合 计	104	12 （11.5）

4.2 右室流出道重建方式与手术死亡率的关系（见表2）

跨瓣环流出道补片组死亡率较其它两组偏高，但无显著统计学意义（χ^2检验，$P>0.05$）。

表2 右室流出道重建方式与手术死亡率的关系

类 型	例 数	死亡例数（%）
单纯疏通	17	0
漏斗部补片	42	4 （9.5）
跨环补片	45	8 （17.8）
合 计	104	12 （11.5）

4.3 术终测压结果与手术死亡率关系（见表3）

$P_{RV/LV} \leqslant 0.75$的70例的手术死亡率5.7%，明显低于$P_{RV/LV} > 0.75$的18例的手术死亡率33.3%（χ^2检验，$P<0.01$）。

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

表3 术终测压结果与手术死亡率的关系

$P_{RV/LV}$	例数	死亡例数（%）
≤0.50	45	2 （4.4）
0.51～0.75	25	2 （8.0）
>0.75	18	6 （33.3）
未测△	16	2 （12.5）
合计	104	12 （11.5）

注：△ 含未测压或循环不稳定未能测压者

5 讨论

法乐氏四联症是儿童期最常见的紫绀型先心病，及早施行根治术可以避免心脏及其它重要脏器发生慢性缺氧损害[2,3]。影响根治术效果的主要因素是病变复杂程度，多处肺动脉狭窄，尤其是存在肺动脉分叉及以远肺动脉狭窄者，手术费时，矫治难以完全是导致术后低心输出量综合征，增加手术死亡率的主要危险因素[4]。对于弥漫性肺动脉狭窄，周边肺血管及左心室发育不良者应视为根治术禁忌[5,6]。

本组结果表明，右心室流出道处理不够完善、术后残余右心室高压（$P_{RV/LV}$>0.75）是导致手术死亡率偏高的直接原因。妥善疏通和完善重建右心室流出道是提高法乐氏四联症根治手术效果的关键技术。我们体会应特点重视以下几个方面。

（1）妥善疏通右室流出道的同时，应注意尽可能减少对右室前壁及室间隔心肌构筑完整性损害。右室前壁及室间隔结构完整和活动方式对术后心脏功能有重要意义[7,8]。我们在近年的实践中注意尽量缩短右心室切口，不过多剪除心肌组织，对隔束采取相对保守的态度，只将其在与右室游离壁相连处剪断，而不向室间隔面过多剪除。

（2）对有多处肺动脉狭窄的患者，重视左右肺动脉分叉处及以远手术可及的肺动脉狭窄的探查和有效解除，而不应只满足于肺动脉瓣环及肺动脉主干狭窄的加宽。选择性右心室造影有利于术前明确诊断、全面了解右心室流出道狭窄状况和术前进行精细的手术设计，应予提倡。

（3）重视右心室流出道重建后的立体塑形和有效性。不但要强调加宽补片的大小，亦应考虑选用合适的材料，以保证重建的右室流出道构形良好。儿童四联症患者肺动脉细小，早年我们采用人造血管片加宽，有些病例在加宽后补片与原血管壁呈夹层状，而造成严重梗阻。近年我们采用自体心包片加宽肺动脉，效果满意。

（4）对于室缺位于肺动脉瓣下者，应积极行跨瓣环补片加宽右室流出道。这类病人主动脉右前移位更明显，右室流出道严重肥厚以及肺动脉主干向后水平走行与右室流出道间的成角，修补室缺后会形成严重的右室流出道梗阻[9]。我们就有一例这样病人，修补室缺后，只行漏斗部流出道加宽补片，而死于顽固右心衰竭的教训。

本组两例左肺动脉缺如者，1例用自体心包行跨瓣环右室流出道加宽至右肺动脉起始处。另1例仅行漏斗部流出道补片加宽。术后均恢复顺利。

改进体外循环灌注技术和重视不断完善心肌保护措施，这是我们近年手术成功率提高的重要因素。摒弃了‘体外循环是控制性休克’的观念，在灌注中力求满足机体在低温体外循环这一特定条件下的代谢需要，减轻组织细胞的损害。重视胶体预充，转流中维持较低的静脉压，减轻转流后的组织水肿。

术后监护治疗以积极有效地支持心肺功能为中心，强调监护治疗的连续性。重视病人出院后的随访和继续治疗，对有残余右室高压者（$P_{RV/LV}$>0.50）强心利尿支持应使用3月到6月。

关键词 法乐氏四联症/外科手术；心脏缺损，先天性；儿童

中图法分类号 R726.1

参考文献

1 汪曾炜，费诚鉴，钱武扬，等. 法乐氏四联症的矫治手术. 胸心血管外科杂志，1987，3(3)：133～137

2 Borow KM, Green LH, Castaneda AR, et al. Left ventricular function after repair of tetralogy of Fallot and its relationship to age at surgery. Circulation, 1980, 61(6): 1150～1158

3 Hausdorf G, Hinrichs C, Nienader CA, et al. Left ventricular contractile state after surgical correction of tetralogy of Fallot: risk factors for late left ventricular dysfunction. Pediatr Cardiol, 1990, 11(2): 61～68

4 Kirklin JW, Blackstone EH, Pacifico AD, et al. Risk factors for early and late failure after repair of tetralogy of Fallot and their neutralization. Thorac Cardiovasc Surg, 1984, 32(4): 208～214

5 Oeler H, Hetzer R, Luhmer I, et al. Criteria for and against primary correction of Fallot's tetralogy. Thorac Cardiovasc Surg, 1984, 32(4): 215～219

6 Nomoto S, Muraoka R, Yokota M, et al. Left ventricular volume as a predictor of the postoperative hemodynamics and a criterion for total correction of the tetralogy of Fallot. J Thorac Cardiovasc Surg, 1984, 88(3): 389～394

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

7 Rushmer RF. Cardiovascular dynamics. 4th ed. Philadelphia: WB Sanders, 1976. 92
8 Miura T, Nakano S, Shimazaki Y, et al. Evaluation of right ventricular function by regional wall motion analysis in patients after correction of tetralogy of Fallot. J Thorac Cardiovasc Surg, 1992, 104(4): 917～923
9 Kirklin JW, Barratt-Boyes BG. ed. Cardiac Surgery. 1st ed. New York: John Wiley & Sons, 1986. 719

(收稿:1993-09-28;修回:1993-12-22)

大鼠烧冲复合伤后PAM和PMN呼吸爆发功能及循环内皮细胞变化

周继红 朱佩芳 刘怀林 刘大维 邹用志 杨自力
(第三军医大学野战外科研究所) 630042

机体很多病理生理过程与血管内皮细胞(VEC)有密切关系,而循环内皮细胞(CEC)是目前活体仅有可作为反映血管损伤的特异而直接的指示物,因而受到国内外学者的广泛关注[1]。本文就重度烧冲复合伤大鼠CEC以及多形核粒细胞(PMN)和肺泡巨噬细胞(PAM)呼吸爆发功能变化进行了初步的探讨。

1 材料与方法

1.1 分组与致伤

健康Wistar大鼠48只,体重258±31 g,分成正常对照组和致伤组。致伤前1天用8%硫化钠脱动物背部毛,致伤组用凝固汽油致大鼠背部25%体表面积Ⅱ°烧伤(病理解剖证实)后,用BST－Ⅰ型生物激波管致成中度冲击伤(病理解剖证实),随后分别于伤后4、8、12和24 h随机活杀取血,并立即做支气管肺泡灌洗。

1.2 CEC分离计数

参照杨映波[2]的方法稍加修改。1.5 ml抗凝血加等体积生理盐水,随后加于1 ml比重1.050的Percoll之上,400 g离心20 min。取上层(Percoll界面以上)全部液体,2 000 g离心20 min,弃上清,沉淀加0.5 ml生理盐水充分混匀;中层(Percoll层)取1 ml;下层(红细胞层)取0.1 ml,蒸馏水溶解红细胞后离心2 000 g 20 min,沉淀加0.5 ml生理盐水充分混匀。用细胞计数板分别计上、中、下各层CEC数,计9个大方格中CEC数,同一样本重复4次,取平均值。

1.3 PAM分离和发光

用15 ml生理盐水分3次作支气管肺泡灌洗,离心分离PAM,用RPMI 1640洗涤2次后将PAM调到3×10^5/ml,台盼蓝查PAM活力>90%,纯度>90%。取1ml细胞悬液,加20 μl 11.2 mmol/L的鲁米诺37℃水浴10 min,在DG3030发光仪上加0.1 ml已调理的5 mg/ml酵母多糖后测定20 min,记录化学发光峰值。

1.4 全血化学发光

参照徐孝仪[3]的方法进行测定。

1.5 统计

用本校数理统计程序包作单因素方差分析。

2 结果

致伤后各层CEC数和总CEC数均增多,伤后8 h达峰值,其中以上层和下层增加尤为显著;从各层所占比例看中层CEC在伤后4 h明显减少,而上层和下层CEC在伤后4～8 h却明显增加。伤后24 h各层CEC数均回到伤前水平(见附表)。

附表 重度烧冲复合伤大鼠CEC的变化

	对照组	伤后时间 (h)			
		4	8	12	24
n	10	9	10	9	10
CEC计数(细胞/0.9 μl)					
上层	0.66±0.12	0.82±0.10*	0.67±0.31	0.68±0.24	0.60±0.13
中层	1.16±0.11	1.08±0.19	1.24±0.17	1.13±0.24	0.96±0.12
下层	0.28±0.13	0.32±0.10	0.41±0.11*	0.36±0.16	0.18±0.09
总数	2.06±0.12	2.13±0.17	2.27±0.20*	2.13±0.59	1.75±0.24
各层CEC比率(%)					
上层	31.0±6.4	38.0±4.8*	29.7±7.2	31.1±5.7	32.1±5.4
中层	55.7±5.2	17.0±3.1**	52.0±6.6	53.0±6.3	55.9±5.1
下层	13.3±6.1	15.0±3.5	18.3±3.7*	15.9±3.9	12.0±6.2

与对照组比较 *: $P<0.05$; **: $P<0.01$

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