DOI:10.16016/j.1000-5404.1991.01.005

法乐氏四联症外科治疗及术后低心排诱因探讨

张载高 刘欲团 史鉴运 褚衍林 高公清 王惠春（第三军医大学新桥医院 胸心血管外科） 630037

提 要 本文总结107例法乐氏四联症治疗经验。1例采用人工血管行升主动脉与主肺动脉分流，其余均施行一期矫正术。其中1例用带瓣导管作右心室-肺动脉重建通道，手术死亡率13%。低心排综合症发生率24%。本文对其产生低心排诱因进行分析，发现病情重，右室流出道改造不满意所致的右室残余高压是引起低心排和死亡的主要因素。

关键词 先天性心脏病；体外循环；心脏手术；低心排综合症

法乐氏四联症是一常见先天性紫绀型心脏病。其重要意义在于大多数病员经手术可得以矫正。不手术者自然预后不佳。我院从1983年1月至1989年12月共施行法乐氏四联症手术治疗107例。手术死亡14例，低心排综合症26例，兹就治疗体会报告如下。

1 临 床 资 料

男67例，女40例，年龄4岁～22岁（平均11±6.4）。全组均有不同程度心悸，气短和紫绀。其中缺氧性昏厥12例，除1例无杂音外，均于胸骨左缘第2～4肋间闻Ⅰ～Ⅳ级收缩期杂音。平均血红蛋白17.2g/L（9.7～24）。右室造影103例：单纯漏斗部狭窄14例，漏斗部＋肺动脉瓣狭窄52例，漏斗部＋肺动脉瓣＋瓣环狭窄9例，漏斗部＋瓣膜＋瓣环＋肺动脉干狭窄28例。同时伴左或右肺动脉起始部狭窄6例。

2 术中所见及手术方法

1例在浅低温、体外循环下行主动脉和肺动脉分流，其余均在24～26℃低温体外循环下施行心内矫正术。所有病例均符合典型法乐氏四联症改变。室间隔缺损嵴下型91例，肺动脉瓣下型15例，全组均有右室流出道狭窄。37例多处狭窄中10例为弥漫性狭窄伴肺动脉瓣或环严重发育不良。单纯心内修复术采用右室流出道横切口或斜切口。需跨肺动脉环补片采用纵切口或与肺动脉作联合切口。切除漏斗部肥厚隔、壁肌束，切除或切断右室腔内粗大肌小梁和异常肉束。同时将肺动脉瓣下纤维环及漏斗腔内增厚心内膜一并切除。室上嵴左右侧充分切除或切断，中央部分多保留不切除。室间隔缺损修补：均用聚四氟乙烯片，大小与缺损相仿。嵴下型缺损后下缘肌缘带垫片褥式浅缝，后缘在三尖瓣隔瓣根部由右房向右室面进针，置2～3个垫片于右房面。肺动脉瓣下型缺损，均作一圈褥式带垫片补片。选一适当宽度人工血管或自体心包作流出道或跨环扩大补片。肺动脉瓣功能不良或预计补片宽度超过肺动脉周长宽度1/3时，作带单瓣补片，安放单瓣位置略高于原有肺动脉瓣平面。扩大后肺动脉环或主干直径为：4岁～10岁为1.4cm，11岁～15岁为1.6cm，大于15岁为1.8cm。本组以此为标准作右室流出道补片50例；跨肺动脉环扩大补片37例，其中20例带单瓣膜；单纯心内修复18例。另1例因右冠状动脉异常起源并骑跨于右室流出道，在修补室缺后用22mm直径带猪瓣膜外管道行右室与右肺动脉重建通道。平均转流时间91min，平均主动脉阻断为62min。停机后20min～30min测压：右室／左室收缩压比率（P_{RV}/L_V）平均0.50±0.24。其中<0.75者62例，>0.75者13例。

3 结 果

手术死亡14例，占全组13%。其中死于低心排综合症11例，肾功能衰竭、呼吸功能衰竭及心室纤颤各1例。死亡时间：手术室死亡3例，48h内8例，另3例分别死于手术后4d～17d。术后主要并发症为低心排（26例），占所有并发症70%。存活93例中，除5例出院时尚伴右心功能不全外，余均恢复良好出院。

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

统计分析：将术后非低心排和低心排组各参数进行比较，结果见表1。右室流出道狭窄部位与产生低心排关系：≤3处狭窄79例，发生低心排14例，≥4处狭窄28例，发生12例，两组比较相差显著（$P<0.02$）。右室流出道重建方式与低心排及死亡率关系见表2。

表1 法乐氏四联症矫正术后低心排和非低心排组各参数比较

Tab. 1 Comparison of Veriables between LCOS and Non-LCOS after postoperation of TOF

Veriables	Non-LCOS (*n*)	LCOS (*n*)	*P*
Hematocrit	0.57±0.10(72)	0.61±0.12(26)	<0.05
LVDEVI (ml/m²)	44.82±18.0(70)	39.0±15.52(24)	>0.05
PA/Ao (diameter)	0.58±0.21(63)	0.52±0.15(18)	>0.05
R+LPA/Desc.Th.Ao.	2.046±0.43(66)	1.91±0.30(17)	>0.05
aortic cross clamp (min)	61.14±16.07(81)	70.12±19.46(25)	<0.05
CPB (min)	90.23±20.0(79)	103.23±19.0(26)	<0.01
Postoperative P_{RV}/L_V	0.48±0.22(58)	0.63±0.30(17)	<0.05

LCOS = Low Cardiac Output Syndrome (低心排综合征)；LVDEVI = Left Ventricular Diastolic End Volume Index(左室舒张末期容积指数)；TOF = Tatralogy of Fallot (法乐氏四联症)；PA/Ao = Pulmonary artary/aorta (肺动脉/主动脉)；R+LPA/Desc Th AO (右+左肺动脉/隔肌平面降主动脉直径)；CPB = Cardiopulmonary bypass (体外循环)

表2 手术方法与低心排及死亡率关系

Tab.2 Types of operation related to LCOS and mortality

types of operation	No of patients	cases (%)	
		LCOS	Hospital deaths
aorta-pulmonary shunt	1	—	—
simple repair	18	1(5.6)	1(5.6)
infundibular patch	50	11(22)	5(10)
transannular patch	37	14(37)	8(21.6)
RV-PA valved conduit	1	—	—
total	107	26(24)	14(13)

RV-RA = Right Ventricular-Pulmonary artery (右室-肺动脉)

4 讨 论

法乐氏四联症矫正术后低心排综合症发生率较高，约18.5%～35%[1][2][3]，是引起手术死亡的主要因素，一组报告[4]低心排占死亡病例60%。汪曾炜等[1]报告1174例矫正手术中，死亡38例，全部死于此综合症。本组14例中11例因低心排而死亡。本组有限资料表明导致术后低心排和死亡的诸多危险因素中主要与病情重、右室流出道改造不完善致使术后残余右室高压等因素有关。

（1）病情重手术危险性大。其主要包括：①血细胞比率高，一般达0.55即可使住院死

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

亡率增加[5]。本组术后发生低心排者，其平均比率为0.61，明显高于非低心排组（表1）。血细胞比积高，反映组织缺氧重。②右室流出道狭窄程度和范围，此常作为衡量病情轻重的指标。管状型弥漫性狭窄或多处狭窄因手术难度大，体外循环及阻断主动脉时间长，术后容易诱发低心排。本组资料显示这类病变低心排及死亡率均较高（表2）。③一些作者将术后低心排和死亡部分原因归咎于左心室过小或周围肺血管分支发良不良，故人们常将其列为增加手术的危险因素或手术禁忌[1][2][5]。本组将术前LVDEVI（左室舒张末期容积指数）与术后发生低心排和非低心排关系作比较，发现两者无差异（表1）。虽然低心排组LVDEVI较小，但未＜正常值65%[5]。可见左心室大小在本组并不突出。周围肺血管发育不良可能是引起低心排的潜在诱因。本组部分病例右室流出道扩大补片后均达到理想标准肺动脉宽度，但术后测右室压依旧很高，除考虑测压距停机间隔时间较短和手术本身等因素外，周围肺血管发育不良可能是其诱发因素之一。

（2）病变矫正不彻底如残余心内分流，Ⅲ度房室传导阻滞和残余右室流出道阻塞是导致手术失败或手术后残余右室高压的重要因素。前二者本组并不明显，而右室流出道跨环改造不善可能是造成死亡或术后血液动力学改善不佳的直接原因，因为跨环补片死亡率和低心排发生率明显高于非跨环组（表2）。而这部分病员术后右室收缩压下降多不满意(P_{RV}/Lv＞0.75者13例，7例属跨环补片）。

右室流出道重建后人工植物造形不良可能是引起本组术后右室高压另一原因。加宽后人工血管应有一定外凸自然弧度，第一层缝合应严密，对合要好，缝后最好不再加针，以免造成人工血管变形，扭曲。本组两例缝合后加针止血使血管变平塌，停机后心缩无力，右室压力高。再次辅助循环，并将平塌人工血管中部吊起，方才脱机。术后右室压降至满意水平。

右室流出道扩大补片会造成肺动脉瓣返流。一组研究[6]发现补片宽度＞5 mm即出现返流，补片越宽返流量越大，其亦为产生右室残余高压的因素，轻度返流多可代偿，重则严重影响心搏指数，加重右室负荷引起低心排或慢性右心功能不全。应用带单瓣补片可减少其返流。很多报告证明带单瓣后低心排和右室压下降幅度均较不带单瓣明显[1][5][6]。本组跨环补片37例中，带单瓣20例，死亡5例；未带单瓣17例，死亡3例，二者统计无差异。带瓣者结果不良可能与单瓣设计、制作和手术缝合技巧等因素有关，而未带瓣则可能系肺动脉瓣返流所致，因为此类病员补片宽度均超过肺动脉周长1/3，有些甚至达到或超过1/2，可见其返流是严重的。因此，我们同意，不带单瓣者补片宽度不宜超过标准肺动脉周长的1/3。所带瓣膜应够大，作用应确切可靠，以使肺动脉返流降至最低限度。否则，使用不当将会招致右室流出道阻塞。

参 考 文 献

1. 汪曾炜　费诚鉴　钱武杨，等。法乐氏四联症矫正手术。胸心血管外科杂志　1987；3：133
2. 张志梁　朱洪生　冯卓荣，等。连续100例法乐氏四联症矫正术早期结果及术后低心排综合症易发因素的探讨。中华胸心血管外科杂志　1989；5：195
3. 刘维永　鞠名达　张威廉，等。法乐氏四联症右室流出道梗阻的手术处理。中华外科杂志　1985；23：154
4. Zhao HX, Miller C, Reitz BA, et al. Surgical repair of tetralogy of Fallot. J Thorac Cardio-

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

8

vasc Surg 1985; 39:204

5. Kirklin JW. Cardiac Surgery. 1st ed. New York: John Wiley & Sons 1986: 702

6. 郭加强 郭建华 曹嘉湘。四联症根治术的右室流出道重建标准——血液动力学评价与随访。中国循环杂志 1989; 4:97

(收稿: 1990.05.16; 修回: 1990.12.29)

Study on Predisposing Factors of Low Cardiac Output Syndrome after Corrective Surgery for Tetralogy of Fallot

Zhang Zhaigao, Liu Yutuan, Shi Jianyun, et al (Department of Thoracic-cardiovascular Surgery, Xinqiao Hospital, Third Military Medical College, Chongqing 630038)

Abstract One hundred and seven cases of tetralogy of Fallot (TOF) were surgically corrected in this institute in the period from Jan 1983 to Dec 1989. Adequate corrective procedures were performed in 106 cases and aorto-pulmonary shunt with 1.2 Dacron tube in one. The corrective procedures employed included simple intracardiac repair in 18, subpulmonary RV outflow patch in 50, transannular RV outflow patch in 37, and RV-PA coronary conduit in 1 because of anomalous right coronary artery. The operative mortality rate was 13%, and the main complication was low cardiac output syndrome (LCOS), which occurred in 26 cases (24%).

It was found that the predisposing factors of LOS after corrective surgery for TOF were serious clinical manifestations of the patient before operation, and residual right ventricular outflow tract obstruction due to improper repair of the right ventricular outflow tract, which were fatal in some cases.

Key words Tetralogy of Fallot; artificial extracorporeal circulation; cardiac surgery; low cardiac output syndrome

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