

· 研究原著 ·

文章编号 1000-2790(2006)21-1996-03

婴幼儿完全肺静脉异位连接的外科治疗

朱海龙, 张金洲, 陈涛, 易定华, 孙国成, 高照波 (第四军医大学西京医院心血管外科中心, 陕西 西安 710033)

Surgical treatment for total anomalous pulmonary venous connection in infants and children

ZHU Hai-Long, ZHANG Jin-Zhou, CHEN Tao, YI Ding-Hua, SUN Guo-Cheng, GAO Zhao-Bo

Department of Cardiovascular Surgery, Xijing Hospital, Fourth Military Medical University, Xi'an 710033, China

【Abstract】 AIM: To explore surgical operation and perioperative treatment for total anomalous pulmonary venous connection (TAPVC) in infants and children. **METHODS:** Twenty-nine corrective operations for TAPVC were retrospectively analysed. All patients, aging 2 - 35 months and weighing 2.9 - 14.0 kg, underwent total corrective operations with moderate hypothermia and cardiopulmonary bypass, of which 5 cases were emergency or sub-emergency. **RESULTS:** Two patients died (mortality 6.9%). In the period of perioperative low cardiac output occurred in 6 patients, pulmonary hypertension crisis in 1, pulmonary infection in 5 patients and diaphragmatic paralysis in 1 patient. Follow-up varied from 1 month to 8 years in 27 patients. No later death or obvious obstruction of pulmonary venous drainage were found. Twenty-three patients were NYHA I class and 4 were II class. **CONCLUSION:** Corrective operations for TAPVC have to be performed as soon as diagnosis is confirmed. Particularly for severe obstruction of pulmonary venous drainage, emergent or subemergent operation is necessary. Postoperative treatment should limit fluid volume and avoid exorbitant afterload. Proper managements including cardiac, diuresis and controlling pulmonary artery pressure are helpful, especially respiratory administration and nutrition support.

【Keywords】 infants; heart defect, congenital; pulmonary venous; surgical procedures, operative

【摘要】目的: 探讨婴幼儿完全肺静脉异位连接的外科治疗方法及围手术期处理。方法: 回顾性分析 29 例婴幼儿完全肺静脉异位连接手术资料, 年龄 2 ~ 35 mo (平均 16.8 ± 10.1) mo, 体质量 2.9 ~ 14.0 kg (平均 8.8 ± 4.3) kg。均在中度低温

体外循环下施行全肺静脉异位连接矫治术, 其中 5 例为急诊或亚急诊手术。结果: 全组手术死亡 2 例 (死亡率 6.9%), 术后低心排量 6 例, 肺动脉高压危象 1 例, 肺部感染 5 例, 膈肌麻痹 1 例。27 例随访 1 mo ~ 8 a (平均 14.2 ± 9.6) mo, 失访 2 例, 无远期死亡及明显肺静脉回流梗阻, 心功能 I 级 23 例, II 级 4 例。结论: 全肺静脉异位连接疾病一旦发现, 应尽早外科矫治, 特别是回流梗阻症状严重者, 必要时可实施急诊或亚急诊手术。术后要注意控制液体入量和避免过高的体循环后负荷, 适当给予强心、利尿、控制肺动脉压治疗, 尤其要重视呼吸道管理及营养支持。

【关键词】 婴幼儿; 心脏缺损, 先天性; 肺静脉; 外科手术

【中图分类号】 R541.1 **【文献标识码】** A

0 引言

完全肺静脉异位连接 (total anomalous pulmonary venous connection, TAPVC) 约占先心病的 1.0% ~ 1.5%。大龄儿童和成人外科治疗已相对安全, 婴幼儿大多数由于病情危重, 近年来手术成功率虽已明显提高, 但死亡率仍较高^[1]。我院 1997-03/2005-04 实施 29 例 TAPVC 矫治术, 死亡率 6.9%, 就其手术方法、治疗经验及疗效报告如下。

1 对象和方法

1.1 对象 本组 29 (男 18, 女 11) 例, 年龄 2 ~ 35 mo (平均 16.8 ± 10.1) mo, 体质量 2.9 ~ 14.0 kg (平均 8.8 ± 4.3) kg。临床诊断: 心上型 16 例, 心内型 12 例, 混合型 1 例。合并畸形包括: 卵圆孔未闭 3 例, 房间隔缺损 26 例, 室间隔缺损 1 例, 动脉导管未闭 1 例, 三尖瓣中度关闭不全 2 例。轻度肺动脉高压 7 例, 中度肺动脉高压 16 例, 重度肺动脉高压 6 例。术前反复心衰, 肺炎 11 例。胸部 X 线提示右房、右室增大, 心胸比 0.51 ~ 0.74 (0.59 ± 0.08)。

1.2 方法 全组均在全麻中度低温体外循环下施行手术。心上型经上腔静脉与主动脉间后径路吻合 2 例, 其余均采用 Cooley 方法^[2]。心内型引流入右心房者均扩大卵圆孔未闭或房间隔缺损, 以自体心包补片修补, 引流入冠状窦者采用 Van Praagh 方法^[2]。合并畸形同期矫治。

收稿日期 2006-07-13; 接受日期 2006-08-29

作者简介 朱海龙, 博士, 副教授, 副主任医师。Tel (029) 84775311

Email zhlzgb@yahoo.com.cn

2 结果

全组手术死亡 2 例(死亡率 6.9%),均为 4 mo 患儿,1 例为术后低心排,1 例为术后肺充血,脱离呼吸机困难,肺部感染。术后并发症包括:低心排量 6 例,肺动脉高压危象 1 例,肺部感染 5 例,膈肌麻痹 1 例,行膈肌折叠后顺利康复出院。27 例随访 1 mo~8 a(平均 14.2 ± 9.6) mo,失访 2 例,无远期死亡及明显肺静脉回流梗阻,心功能 I 级 23 例,II 级 4 例。

3 讨论

TAPVC 是比较少见的先天性心脏病之一,重症病例病情发展迅速,死亡率极高,80% 于 1 岁内死亡,其中一半死于 3 mo 以内。因此尽早诊断和手术治疗是延长这类患儿生存期关键。

3.1 早期诊断是救治的关键 婴幼儿 TAPVC 若伴有肺静脉回流梗阻,易早期形成肺动脉高压,出现呼吸功能不全和严重的心力衰竭,而导致早期死亡,仅 20% 伴有较大房间隔缺损的患儿能生存至 1 岁以上。因此,对出现呼吸急促、喂养困难、青紫不明显、心脏杂音较弱者,以及胸部 X 线示心影大和明显肺充血者,应警惕此类病变存在。及时进行多普勒超声心动图检查多能确诊,本组 29 例均为多普勒超声心动图检查确诊。对可疑复杂的混合型肺静脉异位连接者,需行心导管造影检查,目的是明确各肺静脉异位连接的部位和方式。Sridhar 等^[3]提出,心脏螺旋 CT 也有助于明确肺静脉连接方式,是另一种可供选择的检查方法。

3.2 合理选择手术方法 手术时机取决于肺静脉梗阻程度。对于严重肺静脉梗阻,特别是伴有低氧血症和酸中毒患儿,应急诊手术。TAPVC 手术方式多种多样,可根据不同病情,采取不同的手术方法。心上型大多经右房横切口,切开房间隔及左房后壁进行吻合,优点是吻合口足够大,肺静脉不易扭曲,较大儿童手术视野好,但术后心律失常发生率较高。最近 Michielon 等^[4]介绍经上腔静脉-主动脉间入路,左房后上壁与共同静脉侧侧吻合的方法,取得较好效果。术组 2 例采用该术式。对于婴幼儿不仅显露好,且对心脏损伤小,阻闭时间短,效果满意。肺静脉异位连接冠状静脉窦型者,术中注意冠状静脉窦顶部与左房间组织切除要彻底,以防止术后再梗阻。术后再梗阻早期原因为吻合口过小,晚期多为吻合口部位纤维化和内膜增生^[5],多发于 6 mo 以内患儿,心下型及冠状静脉窦型多见,对此类患儿手术中应特别注意。Chang 等^[6]术中应用食道超声心动图检查,以便及时发现和解除吻合口狭窄,并指出开胸后应用食道超声

心动图检查对循环影响小,是安全的。垂直静脉是否结扎尚存争议,大多认为停机后循环不稳定或肺动脉压过高者可不结扎垂直静脉,部分可自行关闭,但未闭合者会造成左向右分流,增加心脏负担,需再次手术结扎,也有人持反对意见^[7]。本组 1 例术后未结扎垂直静脉,术后随访多普勒超声心动图检查未见垂直静脉血流。

3.3 体外循环和心肌保护 本组患儿均采用膜式氧合器,预充液中加入白蛋白和/或库血,以提高血细胞压积和胶体渗透压,减少间质水肿。同时辅以血液改良超滤,目的是减少炎性介质,并使术后血液迅速浓缩,减轻心肺和全身水肿,改善心肺功能。完全肺静脉异位连接患儿,右心系统高负荷,大多存在肺动脉高压,容易产生心肌肥厚,因此右心室心肌保护非常重要。本组 29 例均存在不同程度肺动脉高压,其中中、重度肺动脉高压 22 例。我们应用 4℃ 冷晶体心脏停跳液,辅以 4℃ 冰水心包腔浸泡降温,灌注压维持在 40~60 mmHg(1 mmHg=0.133 kPa),预计阻闭时间在 40 min 以内者行单次灌注,心脏全部自动复跳,心功能恢复良好,收到较好效果。研究表明,未成熟心肌的血管较脆弱,毛细血管通透性高,多次灌注可引起心肌细胞水肿和线粒体损伤,停搏液的高灌注压和高流量的冲刷及剪切力可导致血管内皮细胞损伤,在 30,45 和 60 mmHg 灌注压下多次灌注使心肌含水量随灌注压升高而增加,冠状动脉流量恢复率逐渐降低,血管内皮细胞肿胀明显,管腔变窄,冠脉血管阻力增大^[8-9]。

3.4 围手术期处理 TAPVC 患儿术前大多心肺功能和全身状况较差,死亡率极高,因此术前治疗也异常重要,术前应尽可能将患儿调整到“最佳或相对最佳状态”。要加强抗感染,给予强心、利尿、扩血管等治疗,同时要给予适度吸氧,注意纠正酸碱平衡。术后应减少刺激,用吗啡、安定等持续镇静,必要时可用肌松剂。良好的镇静可以降低气道压,减少肺、心脏做功和氧耗。持续监测肛温,注意保温,避免高热。低心排量综合征是术后主要并发症和死因之一,一般要给予多巴胺、多巴酚丁胺、硝普钠、米力农等加强心功能支持,降低肺动脉压。另外,术后还应严格控制液体入量,左心室前、后负荷都不宜过高。由于长期肺瘀血,呼吸道并发症也是术后主要并发症和死亡原因之一,本组 1 例死亡即为术后不能脱离呼吸机,肺部感染,因此呼吸道管理格外重要。主要措施为:定时拍背、翻身、吸痰,预防肺部感染和肺不张,呼吸机治疗采用低潮气量[(12~15 mL)/kg],高频率[(20~25)次/min],呼气末正压[(2~4) cmH₂O],

低 PaCO₂ [(30 ~ 35) mmHg] 方法, 根据心肺功能情况宜尽早撤离呼吸机。膈肌麻痹虽不多见, 但对呼吸功能影响较大, 一旦发生, 患儿往往脱离呼吸机困难。膈肌麻痹可能与胸腺切除或分离垂直静脉动作粗暴等因素有关, 若发现患儿呼吸深大、呼吸困难, 应怀疑此并发症。胸部 X 线透视或摄片可确诊, 膈肌折叠是有效的解决方法。本组发生 1 例左侧膈肌麻痹, 术后 1 wk 不能脱离呼吸机, 经胸部 X 线透视确诊, 立即行膈肌折叠术, 当天顺利拔除气管插管。另外, 术后加强营养支持, 预防低血糖非常必要。此类患儿大多术前存在不同程度营养不良, 免疫功能低下, 需给予适量血浆、白蛋白、球蛋白等, 可静脉营养与消化道营养配合应用。研究发现, 术后营养不良, 氨基酸水平降低可明显影响呼吸功能^[10], 有营养不良者 55% 需要呼吸机支持, 而营养正常者 93% 能在 3 d 内撤离呼吸机。有报道, 婴幼儿期实施 TAPVC 矫治, 患儿成长至学龄阶段存在脑部发育问题, 主要表现为运动功能、视觉感官综合功能和注意力发育迟缓。但总体来说, 婴幼儿期实施矫治远期效果还是令人满意的^[11]。

【参考文献】

- [1] 汪曾炜, 刘维永, 张宝仁. 心脏外科学[M]. 北京: 人民军医出版社, 2003 837 - 838.
- [2] Hancock Friesen CL, Zurakowski D, Thiagarajan RR, et al. Total anomalous pulmonary venous connection: An analysis of current management strategies in a single institution[J]. *Ann Thorac Surg*, 2005, 79(2) 596 - 606.
- [3] Sridhar PG, Kalyanpur A, Suresh PV, et al. Total anomalous pulmo-

nary venous connection: Helical computed tomography as an alternative to angiography[J]. *Indian Heart J*, 2003, 55(6) 624 - 627.

- [4] Michielon G, DiDonato RM, Pasquini L, et al. Total anomalous pulmonary venous connection: Long-term appraisal with evolving technical solutions[J]. *Eur J Cardiothorac Surg* 2002, 22(2) 184 - 191.
- [5] Ricci M, Elliott M, Cohen GA, et al. Management of pulmonary venous obstruction after correction of TAPVC: Risk factors for adverse outcome[J]. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2003, 24(1) 28 - 36.
- [6] Chang YY, Chang CI, Wang MJ, et al. The safe use of intraoperative transesophageal echocardiography in the management of total anomalous pulmonary venous connection in newborns and infants: A case series[J]. *Paediatr Anaesth*, 2005, 15(11) 939 - 943.
- [7] Kumar RN, Dharmapuram AK, Rao IM, et al. The fate of the unligated vertical vein after surgical correction of total anomalous pulmonary venous connection in early infancy[J]. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2001, 122(3) 615 - 617.
- [8] Sawatari K, Dadoba K, Bergner KA, et al. Influence of initial reperfusion pressure after hypothermic cardioplegic: Schemia on endothelial modulation of coronary tone in neonatal lamb: impaired coronary vasodilator response to acetylcholine[J]. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1991, 101(5) 777 - 782.
- [9] 黄杰, 高尚志, 程邦昌, 等. 停搏液单次及不同压力多次灌注对未成熟心肌保护的效果[J]. *中华胸心血管外科杂志*, 1999, 15(1) 45 - 47.
- [10] 苏肇伉, 史珍英, 孙爱敏, 等. 小婴儿危重先天性心脏病的急诊手术[J]. *中华小儿外科杂志*, 1998, 19(2) 260 - 262.
- [11] Kirshbom PM, Flynn TB, Clancy RR, et al. Late neurodevelopmental outcome after repair of total anomalous pulmonary venous connection[J]. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2005, 129(5) 1091 - 1097.

编辑 许福明