

文章编号:1000-5404(2012)23-2433-02

## 技术方法

# 合并大型体肺侧支的肺动脉闭锁 I 期单源化分期 Fontan 术的探讨

赵曙光, 范世豪, 贾宝成, 张小飞, 梁亮, 徐海燕, 崔光浩 (200235 上海, 远大心胸医院小儿心脏外科中心)

**[摘要]** **目的** 探讨合并大型体肺侧支(major aortopulmonary collaterals, MAPCAs)的肺动脉闭锁患儿通过分期手术干预后行全腔-肺静脉连接(Fontan)术的临床效果。**方法** 1例肺动脉闭锁、单心室合并 MAPCAs 患儿于出生后3个月 I 期行单源化手术及改良 Blalock 分流术,12个月行 II 期双向 Gleen 术,41个月时完成 Fontan 术,定期监测患儿肺动脉发育状况。**结果** 通过前期的手术干预,肺动脉发育迅速,肺动脉指数持续增长,最终患儿良好耐受功能单心室化。**结论** 早期单源化及分期手术干预最终能使合并 MAPCAs 的肺动脉闭锁患儿肺血管充分发育,满足 Fontan 手术要求。

**[关键词]** 单源化手术;肺动脉闭锁;Fontan 术

**[中图分类号]** R654.2

**[文献标志码]** B

合并大型体肺侧支(major aortopulmonary collaterals, MAPCAs)的肺动脉闭锁患者固有肺动脉由于缺乏足够前向血流而发育极差,目前主张早期单源化手术治疗,并积极开展解剖矫治手术<sup>[1]</sup>。而部分合并单心室、右室发育不良等畸形的此类患者的治疗方案及病情转归存在争议,姑息性单心室矫治术可能会受限于肺血管的发育状况而无法开展<sup>[2]</sup>。现对此类患者的1例成功案例加以探讨。

## 1 资料与方法

### 1.1 一般资料

患儿,女性,体质量6.2 kg,出生3个月后因“全身紫绀,易哭闹”于2008年11月来我院就诊,入院查体,患儿紫绀明显,呼吸急促,安静状态下经皮血氧饱和度(SpO<sub>2</sub>)为65%,活动耐力差。超声心动图提示:大室缺近单心室,肺动脉瓣水平未见前向血流,主肺动脉未探及,双侧肺动脉发育极差,主动脉增粗,可见发自主动脉的大型侧支。右心导管造影确诊为肺动脉闭锁、单心室。动脉导管造影示:合并 MAPCAs,3支较大侧支发自降主动脉,分布于所有肺段,主肺动脉缺如(图1)。



↑:发自降主动脉的3支较大的侧支血管

图1 肺动脉闭锁合并大型体肺侧支患儿3个月主动脉胸降部导管造影观察

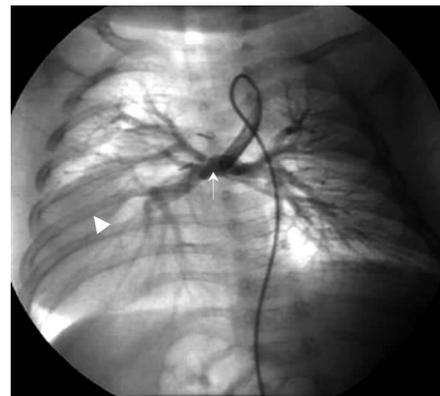
### 1.2 分期手术

患儿出生后3个月行 I 期单源化+改良 Blalock 术,通过

胸骨正中切口进胸,游离暴露左锁骨下动脉备用,建立体外循环,打开双侧胸膜,通过牵拉暴露从降主动脉开始游离侧支至肺门,通过松解在无张力下剖开两支侧支上壁,端端吻合下壁,自体心包补片拓宽修补上壁,形成共汇血管;另一侧支与共汇血管行端侧吻合,应用直径6 mm 的聚四氟乙烯(PTFE)血管端侧吻合与左锁骨下动脉与左侧共汇血管之间。12个月时行 II 期双向 Gleen 术,正中开胸,建立上腔静脉与右房转流,游离上腔静脉及右侧共汇后,行端侧吻合。41个月时行 III 期 Fontan 术,体外循环下应用20 mm 涤纶编织人工血管行下腔静脉与右侧共汇血管吻合,切断并闭合改良 Blalock 分流管。

## 2 结果

I 期单源化+改良 Blalock 分流术中监测共汇血管平均压力15 mmHg,术后 SpO<sub>2</sub> 75%。12个月导管造影监测示:双侧肺动脉较前有明显发育,肺血管无明显扭曲变形,部分外周肺动脉见轻度狭窄(图2),肺动脉指数(PAI)147,肺动脉压力10 mmHg。II 期 Gleen 术中监测肺动脉平均压力16 mmHg,术后 SpO<sub>2</sub> 84%。40个月导管造影监测示:双肺肺动脉发育充分,外周肺动脉狭窄不明显,PAI 为193,肺动脉压力12 mmHg。III 期 Fontan 术中监测中心静脉压力17 mmHg,术后 SpO<sub>2</sub> 98%,术后早期胸腔积液,随访6个月病情稳定,行心导管检查示:人工血管及各吻合口通畅,肺动脉发育好(图3)。



↑:左右侧支血管汇总;△:肺野外带肺动脉发育较差

图2 肺动脉闭锁合并大型体肺侧支患儿 I 期单源化+改良 Blalock 分流术后9个月经左侧锁骨下动脉分流管造影观察



↑:连接下腔静脉与肺动脉的人工血管;△:外周肺动脉

图3 肺动脉闭锁合并大型体肺侧支患儿Ⅲ期 Fontan 术后6个月右心导管造影观察

### 3 讨论

合并室间隔缺损的肺动脉闭锁严重患者,常合并 MAPCAs 循环,而固有左右肺动脉直径常在 1.5 ~ 2.5 mm,此类患者不仅固有肺动脉因缺乏足够前向血流而发育迟缓,侧支血管最终可能导致肺内血管的狭窄病变<sup>[3]</sup>,此类患者的术式选择与手术时机掌握对外科医生具有较大挑战性。

关于在什么情况下合并 MAPCAs 的肺动脉闭锁患者可以行 I 期根治手术存在混淆,但肺动脉必须能提供大部分肺段的肺血流,肺动脉树才有可能承受心输出量,且右室压力不会过高<sup>[4]</sup>。无论行根治手术或姑息性治疗,对于此类患者良好的单源化手术效果将成为后续手术治疗的基础<sup>[5]</sup>。本例患儿合并单心室畸形,无法实施 I 期根治手术,姑息性手术治疗成为唯一选择,术前中心导管造影提示侧支循环分布于所有肺段,由此推断单源化后的血管可能面临并不是很高的肺阻力<sup>[6]</sup>,同时我们也认为由侧支来源的肺实质内的血管会更像固有肺动脉,而肌性的侧支则节段呈现渐进狭窄倾向<sup>[7]</sup>,在侧支血管有明显狭窄的情况下,有条件的医院采用球囊扩张加以干预将得到更好的手术效果。行单源化手术的效果依赖于患儿早期肺动脉的巨大生长发育潜能,因此早期手术干预十分必要<sup>[8]</sup>。本例患者于出生后3个月行单源化手术,同时行改良 Blalock 分流术,我们认为左锁骨下动脉能够将血流限制在一个合理的量,且通过使用更大的移植物,患儿很少会发生极度发绀<sup>[9]</sup>。而部分学者反对过早行分流术的原因是肺动脉区域的游离以及远端分流吻合口的缝合将影响肺动脉分支的顺应性,有造成肺动脉分支狭窄的重大风险。在本例中我们调整了各侧支血管顺应性,拒绝应用人工材料重建共汇血管,同时应用自体心包来调整各吻合口的张力,有效地杜绝了术后的血管扭曲<sup>[10]</sup>。

行 I 期单源化及改良 Blalock 分流术后,患者肺动

脉的生长发育是迅速的,术后9个月双肺动脉已有明显发育,肺动脉指数达 193。但面临全腔-肺动脉连接术的选择,其肺血管发育状态尚无法满足全身静脉流量,所以我们在 II 期行双向 Glenn 术,使肺血量进一步得到补充,在随后的两年里肺血管继续发育,同时血氧含量的提升也促进了患儿的发育,使得我们在 41 个月时完成了 Fontan 手术的准备,同样我们认为该患儿在 Fontan 术后肺血管依然具有发育潜能,活动耐量将进一步提升。

总结该病例,我们认为合并 MAPCAs 的部分复杂先心病患者,在不具备行根治手术条件的情况下,在婴幼儿早期行单源化手术干预,将明显改善肺血管发育状况,Fontan 术在通过后期多次的手术干预后将得以实施。

### 参考文献:

- [1] Shinkawa T, Yamagishi M, Shuntoh K, *et al.* One-stage unifocalization and palliative right ventricular outflow tract reconstruction [J]. *Ann Thorac Surg*, 2005, 79(3): 1044-1047.
- [2] Reinhartz O, Reddy V M, Petrossian E, *et al.* Unifocalization of major aortopulmonary collaterals in single-ventricle patients [J]. *Ann Thorac Surg*, 2006, 82(3): 934-939.
- [3] Amark K M, Karamlou T, O'Carroll A, *et al.* Independent factors associated with mortality, reintervention, and achievement of complete repair in children with pulmonary atresia with ventricular septal defect [J]. *J Am Coll Cardiol*, 2006, 47(7): 1448-1456.
- [4] Mainwaring R D, Reddy V M, Reinhartz O, *et al.* Surgical results in patients with pulmonary atresia-major aortopulmonary collaterals in association with total anomalous pulmonary venous connection [J]. *Ann Thorac Surg*, 2011, 92(5): 1756-1760.
- [5] Davies B, Mussa S, Davies P, *et al.* Unifocalization of major aortopulmonary collateral arteries in pulmonary atresia with ventricular septal defect is essential to achieve excellent outcomes irrespective of native pulmonary artery morphology [J]. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2009, 138(6): 1269-1275.
- [6] Carotti A, Albanese S B, Filippelli S, *et al.* Determinants of outcome after surgical treatment of pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collateral arteries [J]. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2010, 140(5): 1092-1103.
- [7] Ishibashi N, Shin'oka T, Ishiyama M, *et al.* Clinical results of staged repair with complete unifocalization for pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collateral arteries [J]. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2007, 32(2): 202-208.
- [8] Sersar S I, Jamjoom A A. ICVTS on-line discussion A. Issues regarding unifocalization [J]. *Interact Cardiovasc Thorac Surg*, 2007, 6(3): 417-418.
- [9] Scheurer M A, Salvin J W, Vida V L, *et al.* Survival and clinical course at Fontan after stage one palliation with either a modified Blalock-Taussig shunt or a right ventricle to pulmonary artery conduit [J]. *J Am Coll Cardiol*, 2008, 52(1): 52-59.
- [10] Williams J A, Bansal A K, Kim B J, *et al.* Two thousand Blalock-Taussig shunts: a six-decade experience [J]. *Ann Thorac Surg*, 2007, 84(6): 2070-2075.

(收稿:2012-06-19;修回:2012-09-11)

(编辑 栾嘉)