

· 论 著 ·

DOI: 10.13498/j.cnki.chin.j.ecc.2020.03.09

完全型肺静脉异位引流的外科治疗经验

郑 强, 林锐振, 马晓春, 袁贵道, 邹承伟, 李红昕, 王正军

[摘要]:目的 总结完全型肺静脉异位引流(TAPVC)患儿的手术治疗经验,提高手术疗效。**方法** 2010年1月至2018年4月,本院共手术矫治1岁龄以内TAPVC患儿76例;其中男性48例,女性28例,年龄120(120,240)d,体重(5.1±1.2)kg;心上型46例,心内型21例,心下型3例,混合型6例。本组所有患儿术前均由超声心动图确诊,14例患儿术前行多排螺旋CT检查明确肺静脉畸形类型,矫治手术均在中度低温体外循环下完成。**结果** 手术后早期死亡9例占11.84%,其中心脏骤停1例,低心排血量综合征4例、呼吸衰竭4例;67例存活的患儿中,2例出现肺动脉高压危象,1例患儿出现心包积液。其他并发症包括肺部感染15例、胸腔积液2例、术后出现结性心律失常1例、胸骨延迟愈合1例。除胸骨延迟愈合患儿之外,均痊愈出院。随访64例(96%),随访6个月至8年,患者症状均消失,活动耐力明显增加,心功能NYHA分级I~II级,超声心动图检查吻合口流速正常,无吻合口狭窄、肺静脉梗阻出现。**结论** TAPVC患儿早期手术,围术期针对不同亚型制定合理方案,避免出现吻合口狭窄、肺静脉梗阻等严重的术后并发症出现。

[关键词]: 完全型肺静脉异位引流;先天性心脏病;外科治疗;心肺转流

Surgical experience of total anomalous pulmonary venous connection

Zheng Qiang, Lin Ruizhen, Ma Xiaochun, Yuan Guidao, Zou Chengwei, Li Hongxin, Wang Zhengjun

Department of Cardiovascular Surgery, Shandong Provincial Hospital Affiliated to Shandong University, Jinan 250021, China

Corresponding author: Wang Zhengjun, Email: zhjwang512@163.com

[Abstract]: Objective To summarize the surgical experience of children with Total Anomalous Pulmonary Venous Connection (TAPVC) and improve the surgical effect. **Methods** From January 2010 to April 2018, a total of 76 children with TAPVC under 1 year old were treated with repair surgery. There were 48 males and 28 females. The average age was 120 (120, 240) d. The average weight was (5.1±1.2) kg. There were 46 cases of supracardia, 21 cases of intracardiac type, 3 cases of subcardiac type, and 6 cases of mixed type. All the children were diagnosed by echocardiography before operation. Fourteen patients underwent MSCT (multi-slice spiral CT) scan to confirm the type of pulmonary vein malformation. The repair surgery was performed under moderate hypothermia cardiopulmonary bypass. **Results** All children were successfully weaned from cardiopulmonary bypass. In the early postoperative period, 9 children died and accounted for 10% of the patients, including one died of cardiac arrest, 4 died of low cardiac output syndrome and 4 died of respiratory failure. In all of the 67 survivors, 2 children developed pulmonary hypertension, and 1 child developed a large amount of pericardial effusion after operation. Other complications included 15 cases of pulmonary infection, 2 cases of pleural effusion, 1 case of nodal arrhythmia, and 1 case of delayed sternal reunion. Sixty four patients (96%) were followed up for 6 months to 8 years. All patients were asymptomatic. Their activity tolerance increased significantly with NYHA class 1 and 2. The echocardiographic results showed that the flow rate was normal with no anastomotic stenosis or pulmonary venous obstruction. **Conclusion** Children with TAPVC should be diagnosed early, and a reasonable plan should be established for different subtypes during the perioperative period to avoid serious postoperative complications such as anastomotic stenosis and pulmonary venous obstruction.

[Key words]: Total anomalous pulmonary venous connection; Congenital heart disease; Surgical treatment; Cardiopulmonary bypass

基金项目: 山东省重点研发计划(2016GSF201039)

作者单位: 250012 济南, 山东大学附属省立医院心外科[郑强、林锐振(硕士研究生)]

通讯作者: 王正军, Email: zhjwang512@163.com

完全型肺静脉异位引流(total pulmonary venous connection, TAPVC)是一种罕见的先天性心脏病,约占先天性心脏病的1%~3%^[1]。随着术前诊断手段、手术方案及术后监护水平的不断改进,TAPVC矫治术的效果已有了长足的进步。本研究的目的是

回顾和总结本院自 2010 年 1 月至 2018 年 4 月共手术矫治 1 岁以内 TAPVC 患儿 76 例的手术经验, 现报道如下。

1 资料与方法

1.1 研究对象 在 2010 年 1 月至 2018 年 4 月期间, 本院共手术矫治 1 岁以内 TAPVC 患儿 76 例; 其中男性 48 例, 女性 28 例, 年龄 120(120, 240) d, 体重(5.1±1.2) kg; 术前合并房间隔缺损(atrial septal defect, ASD) 或卵圆孔未闭(patent foramen ovale, PFO) 71 例, 室间隔缺损(ventricular septal defect, VSD) 3 例, 三尖瓣关闭不全(tricuspid incompetence, TI) 26 例, 动脉导管未闭(patent ductus arteriosus, PDA) 23 例; 术前肺动脉平均收缩压值为 27~100(71.1±16.8) mm Hg, 垂直静脉梗阻 15 例, 合并肺炎 27 例, 急诊手术 6 例, 术前因呼吸衰竭使用呼吸机辅助呼吸 5 例, 存在严重的代谢性酸中毒 7 例; 所有患儿经超声心动图检查评估内心畸形及心功能储备; 14 名患者行多排螺旋 CT 检查明确异常肺静脉的精确位置和通路。见表 1。

1.2 手术方法 患儿术中均取仰卧位, 胸部正中切

口入胸, 采用中度低温心肺转流(cardiopulmonary bypass, CPB)的方法, 顺行灌注 HTK 停搏液或冷血心脏停搏液保护心肌, 在 CPB 前游离部分垂直静脉并套带阻断, CPB 开始后先行缝扎切断动脉导管或导管韧带, 心上型回流至上腔静脉的右侧的 TAPVC 患儿行 Warden 术, 其余均由心上径路矫治, 在上腔静脉和升主动脉间暴露左房顶和共汇静脉干, 在相应的位置横行切开, 用 6-0 Prolene 线连续缝合将其吻合。心内型 TAPVC 回流入右房的患儿, 修补时扩大 ASD, 补片把肺静脉隔至左侧; 回流至冠状静脉窦者, 剪出冠状窦和未闭合卵圆孔(或 ASD)之间的房间隔隔冠状窦壁, 补片把肺静脉及冠状窦口隔至左心房一侧。心下型均通过心右侧途径分离共汇静脉和垂直静脉, 纵向切开左心房后壁, 将左心房后壁与垂直静脉吻合。混合型 TAPVC 根据心上部分回流至上腔静脉行 Warden 术, 心内开口于右房补片肺静脉经心房内板障, ASD 引流至左心房方法矫治。

1.3 观察指标 收集术前检查和评估情况, 分析患儿术中 CPB 时间、主动脉阻断时间等相关数据, 术后心包积液、肺部感染等并发症、入住 ICU 和住院总天数, 以及术后随访情况。

表 1 患儿术前基本情况

观察数据	全组(n=76)	存活组(n=67)	死亡组(n=9)	P 值
男[n(%)]	48(63.2)	44(65.7)	4(44.4)	0.383 ¹
年龄(d)	120(120, 240)	120(120, 251)	90(60, 152)	0.103 ⁴
体重(kg)	5.1±1.2	5.2±1.2	4.5±1.6	0.096 ²
分型				0.108 ¹
心上型[n(%)]	46(60.5)	38(56.7)	8(88.9)	
心下型[n(%)]	3(3.9)	3(4.5)	0(0.0)	
心内型[n(%)]	21(27.6)	20(29.9)	1(11.1)	
混合型[n(%)]	6(7.9)	6(9.0)	0(0.0)	
合并畸形				
ASD/PFO[n(%)]	71(93.4)	65(97.0)	9(100.0)	1.000 ³
VSD[n(%)]	3(3.9)	2(3.0)	1(11.1)	0.319 ³
PDA[n(%)]	23(30.3)	20(29.9)	3(33.3)	0.831 ¹
TI[n(%)]	26(34.2)	21(31.3)	5(55.6)	0.288 ¹
肺动脉平均收缩压(mm Hg)	71.1±16.8	73.2±15.5	70.1±20.8	0.859 ²
垂直静脉梗阻[n(%)]	15(19.7)	10(14.9)	5(55.6)	0.015 ¹
急诊手术[n(%)]	6(7.9)	4(6.1)	2(22.2)	0.149 ³
合并肺炎[n(%)]	27(35.5)	23(34.3)	4(44.4)	0.822 ¹
呼吸机辅助呼吸[n(%)]	3(3.9)	1(1.5)	2(22.2)	0.036 ³
代谢性酸中毒[n(%)]	7(9.2)	5(7.5)	2(22.2)	0.191 ³

注: ¹卡方检验; ²t 检验; ³Fisher's 确切概率法; ⁴wilcoxon 秩和检验。

1.4 统计学处理 统计分析应用 SPSS 19.0 软件。对计量资料先进行正态性检验,符合正态分布的计量资料采用均数 \pm 标准差($\bar{x}\pm s$)进行统计描述,采用 t 检验进行组间各指标的比较;不符合正态分布的计量资料采用中位数(四分位数)进行统计描述,采用 wilcoxon 秩和检验进行组间各指标的比较;计数资料采用频数和百分比表示,组间比较采用卡方检验或 Fisher's 确切概率法。所有的假设检验均以 $P < 0.05$ 为差异有统计学意义。

2 结果

2.1 术中及术后 所有患儿均顺利脱离 CPB, CPB 转流时间为 40~353(92.7 \pm 54.3) min, 主动脉阻断时间 20~177(53.8 \pm 28.5) min, 术后呼吸机辅助呼吸时间 57(25, 118) h, ICU 监护时间 137(90, 298) h。术后早期死亡 9 人, 死亡率约占 11.84%, 死于心脏骤停 1 例, 低心排量综合征 4 例, 呼吸衰竭 4 例; 67 例存活的患儿中, 2 例出现肺动脉高压危象, 1 例患儿出现心包积液。其他并发症包括肺部感染 15 例, 胸腔积液 2 例, 术后出现结性心律失常 1 例, 胸骨延迟愈合 1 例。除胸骨延迟愈合患儿之外, 均痊愈出院。早期死亡定义为术后 30 d 内死亡及患儿家属要求放弃治疗自动出院。见表 2。

2.2 随访 随访 64 例(96%), 失访 3 例, 随访 6 个月至 8 年; 患者症状均消失, 活动耐力明显增加, 心功能 NYHA 分级 I~II 级。

3 讨论

未经手术矫治的 TAPVC 患儿, 其疾病发展的自然进程与充血性心力衰竭密切相关, 出生后 1 年内的死亡率超过 80% [2]。对于 TAPVC 的诊断并不困难, 目前依然首选超声心动图检查, 然而视野狭窄有时可能导致诊断有误。多排螺旋 CT 作为一种有用的补充, 可以精确识别患者的静脉连接部位, 明确肺静脉通路和静脉阻塞部位, 为正确诊断及为后续的手术计划提供了极有价值的指导 [3]。

TAPVC 患儿肺静脉异位引流的解剖变异很大, 可分为心上型、心内型、心下型及混合型 [4]; 对于 TAPVC 术后病死率的报道目前仍报道不一, Seale 等学者在大样本 TAPVC 人群中统计的死亡率为 14.3% [5]。本组患儿术后早期死亡率约占 11.84%, 大体与其一致; 另外统计学分析其解剖分型对死亡率无统计学意义, 考虑样本量较少所致。TAPVC 并无自然愈合的可能, 姑息性治疗通常远期效果极差, 一旦做出诊断即应该积极手术矫治, 是否伴有垂直静脉梗阻, 对手术时机的选择意义不大 [6]; 而且早期手术可降低因术前肺静脉回流梗阻而发生急性肺水肿或心源性休克等意外; 本研究发现术前使用呼吸机辅助通气的患儿, 术后早期的死亡率较高, 且具备统计学意义; 在本研究中 CPB 及主动脉阻断时间在两组间有着明显的差异, 术后的呼吸机辅助呼吸时间同样存在差异, 考虑这可能由于两者对心肌及肺部功能的不良影响, 增加了致命性并发症的出现。

TAPVC 矫治术的关键在于吻合, 不同中心及不同术者的吻合效果不一, 但笔者认为其总的原则应该是要熟练掌握吻合技术, 保证吻合口的大小, 避免术后出现吻合口狭窄引起的肺静脉梗阻等并发症。景延辉等人 [7] 主张对于新生儿和小婴儿来讲, 吻合口的宽度应该保证在 2.5~4.0 cm, 不应过小, 本中心术中吻合宽度基本控制于此范围内。矫治方案的制定也十分重要, 针对心上型 TAPVC 的患儿本组采用心上径路矫治, 此法暴露良好, 操作简单, 减少了补片组织的应用, 心律失常的发生率非常低, 同时也能很好的应对术中难以预料的复杂解剖畸形 [8]。心内型 TAPVC 的患儿, 手术矫正的关键在于避免因剪去的房间隔组织边缘毛糙面与心包补片发生粘连而导致肺静脉回流梗阻, 另外矫治时也需要注意避免损伤房室结及传导束, 本组中 1 例患者术后出现结性心律失常, 考虑心内操作误伤传导束所致。心下型在 TAPVC 中占比最低, 较为少见, 笔者所在的中心手术矫治的病例数较少, 后期还需要不断的总结经验。

表 2 患儿术中及术后情况

项目	全组(n=76)	存活组(n=67)	死亡组(n=9)	P 值
CPB 时间(min)	97.2 \pm 53.9	86.5 \pm 36.1	174.6 \pm 87.4	0.001
主动脉阻断时间(min)	53.8 \pm 28.3	48.8 \pm 22.9	88.4 \pm 37.8	0.001
呼吸机辅助时间(h)	57(25, 118)	66(24, 120)	240(164, 252)	0.001
ICU 监护时间(h)	137(90, 298)	128(89, 234)	213(108, 405)	0.072
术后住院天数(d)	14(10, 17)	16(10, 22)	13(10, 17)	0.213

注: wilcoxon 秩和检验。

术前的垂直静脉梗阻发生率较高,常见于心上型与混合型,约占 TAPVCA 患儿的 20%~60%^[2];本研究两组患儿术前的垂直静脉梗阻发生率约为 14.9% vs. 55.6%,另外术前的垂直静脉梗阻与矫治术后患儿的死亡率也有着密切的联系。一直以来术中垂直静脉是否结扎的讨论争议不断,术中垂直静脉完全结扎或开放的效果依然不明确,本中心均采用不完全结扎原则,留垂直静脉分流口径约 5 mm,术后随访未见吻合口狭窄、肺静脉梗阻病例出现。

肺静脉闭塞(pulmonary vein occlusion, PVO)的出现是 TAPVC 矫治术后最主要的并发症,其发展通常呈渐进性,严重影响患儿术后的生存质量,发生率可占 10%~15%,通常 40%未经干预的患儿于 3 年内死亡^[6,9-10]。自 20 世纪 90 年代以来,无内膜接触的无缝合技术被引入作为 TAPVC 矫治后缓解 PVO 的重要手段,开始被人们广泛接受,其缝合操作与肺静脉内膜不直接接触,有效减少了血管内膜的炎症反应。最近的研究表明无缝合技术与传统方案相比,明显缩短手术的 CPB 与主动脉阻断时间,降低术后吻合口狭窄的发生率及死亡率,对术前伴 PVO 者尤其具优势。大多数患儿在 TAPVC 矫治后存活超过 2 年的患者均为心功能 I 级;尽管有利的早期和中期结果已得到证实,但该技术的长期结果仍不清楚。有待进一步随访观察^[11-13]。

综上所述,TAPVC 手术疗效归因于吻合口的大小、垂直静脉梗阻的解除和手术时机的选择;术前积极给予改善患儿症状,避免对手术效果造成较大的影响;术中应不断提高吻合技术,避免术后出现 PVO;术后更要复查吻合口直径与肺静脉最大血流速度,出现 PVO 时,应二次手术及时纠正。

参考文献:

- [1] Shi G, Zhu Z, Chen J, *et al*. Total anomalous pulmonary venous connection: the current management strategies in a pediatric cohort of 768 patients[J]. *Circulation*, 2017, 135(1): 48-58.
- [2] Elamry E, Alkady HM, Menaissy Y, *et al*. Predictors of in-hos-

pital mortality in isolated total anomalous pulmonary venous connection[J]. *Heart Surg Forum*, 2019, 22(3): E191-E196.

- [3] Hickey EJ, Caldarone CA. Surgical management of post-repair pulmonary vein stenosis[J]. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu*, 2011, 14(1): 101-108.
- [4] Vanderlaan RD, Caldarone CA. Surgical approaches to total anomalous pulmonary venous connection[J]. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu*, 2018, 21: 83-91.
- [5] Seale AN, Uemura H, Webber SA, *et al*. Total anomalous pulmonary venous connection: morphology and outcome from an international population-based study[J]. *Circulation*, 2010, 122(25): 2718-2726.
- [6] Shaw FR, Chen JM. Surgical considerations in total anomalous pulmonary venous connection [J]. *Semin Cardiothorac Vasc Anesth*, 2017, 21(2): 132-137.
- [7] 景延辉,贾兵,陈张根,等. 17 例心下型完全性肺静脉异位引流的外科治疗[J]. *中华胸心血管外科杂志*, 2011, 27(1): 1-3.
- [8] Okonta KE, Agarwal V, Abubakar U. Superior repair: A useful approach for some anatomic variants of total anomalous pulmonary venous connection[J]. *Afr J Paediatr Surg*, 2013, 10(2): 131-134.
- [9] Seale AN, Uemura H, Webber SA, *et al*. Total anomalous pulmonary venous connection: outcome of postoperative pulmonary venous obstruction[J]. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2013, 145(5): 1255-1262.
- [10] Hoashi T, Kagisaki K, Kurosaki K, *et al*. Intrinsic obstruction in pulmonary venous drainage pathway is associated with poor surgical outcomes in patients with total anomalous pulmonary venous connection[J]. *Pediatr Cardiol*, 2015, 36(2): 432-437.
- [11] 高向民,聂志强,欧艳秋,等. 倾向评分法评估 Sutureless 技术治疗完全性肺静脉异位引流的效果[J]. *中山大学学报(医学科学版)*, 2017, 38(1): 143-150.
- [12] Zhang C, Ou Y, Zhuang J, *et al*. Comparison of sutureless and conventional techniques to repair total anomalous pulmonary venous connection[J]. *Semin Thorac Cardiovasc Surg*, 2016, 28(2): 473-484.
- [13] 李晓华,陈奇梅,庄建,等. Sutureless 技术在新生儿完全性肺静脉异位引流中的应用[J]. *中国胸心血管外科临床杂志*, 2017, 24(9): 661-666.

(收稿日期:2019-12-20)

(修订日期:2020-01-06)

(上接第 178 页)

- [4] Combes A, Hajage D, Capellier G, *et al*. Extracorporeal membrane oxygenation for severe acute respiratory distress syndrome [J]. *N Engl J Med*, 2018, 378(21): 1965-1975.
- [5] Abrams D, Brodie D. Extracorporeal membrane oxygenation for adult respiratory failure: 2017 update[J]. *Chest*, 2017, 152(3): 639-649.
- [6] Tauber H, Ott H, Streif W, *et al*. Extracorporeal membrane oxygenation induces short-term loss of high-molecular-weight von

willebrand factor multimers[J]. *Anesth Analg*, 2015, 120(4): 730-736.

- [7] 王立强,程周,廖小卒,等. 体外膜氧合治疗成人急性呼吸窘迫综合征影响因素分析[J]. *中国体外循环杂志*, 2020, 18(2): 87-91.

(收稿日期:2020-03-23)

(修订日期:2020-04-10)