

心内直视杂交封堵肌部多发室间隔缺损^{*}

张海波 徐志伟 刘锦纷 苏肇伉 丁文祥

(上海交通大学附属上海儿童医学中心心胸外科, 上海 200127)

【摘要】 目的 总结心内直视杂交封堵肌部多发室间隔缺损(室缺)的经验。**方法** 2006 年 4 月~2009 年 12 月,行 21 例心内直视杂交封堵肌部多发室间隔缺损术。男 15 例,女 6 例。3 例年龄分别为 4、7 和 15 岁;余 18 例平均手术年龄 8 个月(2~11 个月),平均体重 5.8 kg(4~8 kg)。19 例伴心内外畸形,包括膜周室缺、肌部流入道室缺、肺动脉瓣下室缺、房间隔缺损、动脉导管未闭、二尖瓣反流、主动脉缩窄、三尖瓣反流、冠状动脉畸形和先天性房室传导阻滞等。心内直视杂交封堵解剖纠治方法:主动脉及上下腔静脉插管,浅低温体外循环(肛温 32~34℃),阻断主动脉,右心房切口,经由房间隔径路探及肌部室间隔缺损,经缺损右室面过导引钢丝及鞘管,导入封堵器行肌部室缺封堵器封堵。伴心内畸形者,行同期纠治。**结果** 手术无死亡,食道彩超无影响心功能的明显残余分流。1 例术后发生肺动脉高压危象,术后 3 天延迟关胸。术后随访 6 个月~3 年,无死亡,2 例术后心尖部小缺损开放,7 例封堵器边缘残留少量左向右分流。全组左心室射血分数 0.64 ± 0.04 ,左心室缩短率 $35\% \pm 4\%$,心功能正常。**结论** 心内直视杂交封堵肌部多发室间隔缺损,可避免传统手术纠治需心室切口、心室内肌束切开和残余分流率高、对心功能影响大的缺点;且可缩短体外循环时间,并同期纠治伴发畸形,手术简便、安全,尤其适用于婴幼儿,可获得较佳近中期疗效。

【关键词】 杂交封堵; 心内直视; 肌部多发室间隔缺损

中图分类号:R654.2

文献标识:A

文章编号:1009-6604(2011)05-0421-03

Hybrid Approaches under Direct Vision for the Management of Muscular Ventricular Septal Defects Zhang Haibo, Xu Zhiwei, Liu Jinfen, et al. Shanghai Children's Medical Center, Shanghai Jiaotong University Medical School, Shanghai 200127, China

【Abstract】 Objective The purpose of this study is to describe our experience in hybrid approaches for the management of muscular ventricular septal defects (mVSDs). **Methods** From April 2006 to December 2009, we used hybrid approaches in 21 patients with mVSDs (15 male and 6 female). Eighteen of the patients aged 2 to 11 months (mean, 8 months) with a mean weight of 5.8 kg (4-8 kg), and the other three aged at 4, 7, and 15 years respectively. Nineteen of the patients were complicated with intra- or extracardiac malformations including inlet or perimembranous ventricular septal defect, atrial septal defect, coarctation of aorta, patent ductus arteriosus, mitral valve regurgitation, tricuspid valve regurgitation, coronary artery anomaly and congenital heart block. After superior or inferior vena cava cannulation and establishment of extracorporeal circulation (anal temperature: 32-34℃), we blocked the aorta, and made an incision at the right atrium to explore the ventricular septal defect. Afterwards, we introduced a guide wire-sheath to occlude the defect. Intracardiac malformations were corrected at the same time if any. **Results** No patient died during the procedure. Esophageal ultrasonography found no marked residual shunt influencing heart function. One patient developed pulmonary hypertension crisis after the operation, and thus received a delayed chest closure in 3 days. The patients were followed up for 6 months to 3 years, during which none of them died. Two patients had the defect opened at the apex cordis after the operation. Seven cases had mild left-to-right residual shunt close to the occluder. The left ventricular ejection fraction was 0.64 ± 0.04 , and left ventricular fractional shortening was $35\% \pm 4\%$. None of the patients had abnormal cardiac function afterwards. **Conclusion** Hybrid VSD device placement under direct vision for closure of mVSDs is feasible and effective to avoid ventriculotomy, division of intracardiac muscle bands, residual shunts, and impaired cardiac function, which are common complications of traditional surgery, and thus is an ideal option with good short- and mid-term outcomes for infant patients especially those with complicated lesions.

【Key Words】 Hybrid approaches; Direct vision; Muscular ventricular septal defects

室间隔缺损(ventricular septal defect, VSD)是最常见的和解剖变异较大的先天性心脏病,虽然有许

多介入及手术方法用于临床治疗,但肌部多发性 VSD 对心脏内外科医师仍是一个巨大的挑战:传统

* 基金项目:浦东新区科技发展基金创新资金,项目编号 PKJ2007-Y01

手术往往需要左或右心室切口及心室内肌束切开,随之而来的是心律紊乱、心功能不全、心尖室壁瘤和高的残余分流率。近来,内外科术中杂交封堵肌部多发性 VSD 由于可以避免心室切口,避免或缩短体外循环和主动脉阻断时间,具有较低的残余分流率,并降低手术风险而应用渐广^[1,2]。本中心 2006 年 4 月~2009 年 12 月共收治肌部多发性室间隔缺损 25 例,其中 21 例肌部室间隔缺损多发或单发,单个缺损分流口直径 >3 mm,行杂交封堵;另 4 例小于 3 个月患儿缺损为“瑞士奶酪”型(多发,散在,范围广,单个分流口 <3 mm),无法封堵,为防止充血性心力衰竭和肺动脉高压,行肺动脉环缩。现将 21 例杂交封堵的经验总结如下。

1 临床资料与方法

1.1 一般资料

本组 21 例,男 15 例,女 6 例。3 例年龄分别为 4、7 和 15 岁;余 18 例平均手术年龄 8 个月(2~11 个月),平均体重 5.8 kg(4~8 kg)。均伴呼吸急促、心率增快、喂养困难、生长发育迟缓、体重不增等充血性心力衰竭症状,12 例有反复肺炎心力衰竭史。心电图示左心室或双心室增大;胸部 X 线摄片示肺充血,左心室、双心室或全心增大;心脏彩超提示均伴重度肺动脉高压。除 2 例为单纯肌部多发室缺,2 次经皮和经右室穿刺封堵失败外,余均伴其他心内外畸形:膜周室间隔缺损 12 例、肌部流入道室间隔缺损 4 例、肺动脉瓣下室间隔缺损 2 例、房间隔缺损 8 例、动脉导管未闭 7 例、二尖瓣反流 3 例、主动脉缩窄 3 例、三尖瓣反流 1 例、冠状动脉畸形 1 例,先天性房室传导阻滞 1 例。

病例选择标准:肌部室间隔缺损多发或单发,单个缺损分流口直径 >3 mm,排除“瑞士奶酪”型。

1.2 方法

静吸复合全麻,经口气管插管,平卧位。食道彩超(TEE)检查,再次明确伴发心内畸形类型及肌部多发室间隔缺损的位置及大小。胸骨正中切口,升主动脉及上下腔静脉插管,浅低温体外循环(肛温 $32\sim34^{\circ}\text{C}$),阻断主动脉,20 ml/kg 冷含血心肌保护液顺行灌注主动脉根部,以后每 40 min 重复灌注一次,剂量减半,每次 10 ml/kg,心停跳后,右心房平行房室沟切口,经由房间隔径路探及肌部室间隔缺损,过 10 号导引丝线,经肌部缺损右室面过导引钢丝及鞘管,封堵器在淡肝素生理盐水内反复漂洗排除气泡后导入鞘管,通过房间隔-二尖瓣径路检查左室腔内无二尖瓣腱索、乳头肌阻挡后,先释放封堵器左侧盘面,然后释放右侧盘面。为防止心脏复跳后封堵器移位,一般在右室面间断固定封堵器 2~3 针。封堵器为国产 SHSMA 肌部封堵器,直径 6~16 mm。

一般选择直径比 TEE 及术中目测大 2~3 mm。19 例伴发其他心内外畸形者,同期行 18 例其他部位室间隔缺损心包补片连续缝合修补(膜周室间隔缺损 12 例、肌部流入道室间隔缺损 4 例、肺动脉瓣下室间隔缺损 2 例),8 例房间隔缺损连续缝合关闭;7 例动脉导管未闭平行体外循环下 10 号丝线结扎;3 例二尖瓣反流瓣环内侧交界环缩整形;3 例主动脉缩窄,封堵完成后,2 例切除狭窄段,近远端降主动脉端-端吻合,1 例继续降温至肛温 $18\sim20^{\circ}\text{C}$,深低温停循环下阻断头臂动脉,切除主动脉狭窄段,远端降主动脉与主动脉弓下缘扩大端侧吻合;1 例三尖瓣反流隔前瓣交界瓣环环缩纠治。

2 结果

全组体外循环转流时间(72.6 ± 24.8) min($31\sim86$ min),主动脉阻断(41.3 ± 15.6) min($16\sim48$ min),1 例深低温停循环 12 min 纠治主动脉缩窄。

18 例置入封堵器 1 枚,3 例置入封堵器 2 枚。1 例应用 3 枚肌部伞患儿术中 TEE 显示二尖瓣前瓣腱索受封堵伞影响,再次体外循环取出,自身心包补片修补缺损。1 例 TEE 提示封堵器下缘残余分流 3 mm 以上,再次转流将封堵器由 8 mm 更换成 10 mm 后分流消失。无手术死亡。1 例术后即刻发生肺动脉高压征象(有创监测肺动脉压力 \geq 体动脉压力,循环欠稳定),肾功能不全(无尿,血钾高于 5.5 mmol/L,代谢性酸中毒,血乳酸 $10\sim12$ mmol/L),经腹膜透析、呼吸机过度通气、降低肺动脉压力和肺血管阻力药物治疗,肺动脉压力下降,循环稳定,术后 3 天延迟关胸。全组无影响心功能的明显残余分流。平均呼吸机使用时间 45.3 h($16\sim72$ h),CICU 停留 5 d($2\sim7$ d)。

术后 6~12 个月 21 例心电图、X 线胸片和心彩超-多普勒随访。14 例无明显残余分流;7 例封堵器边缘残留少量左向右分流,其中 2 例术后心尖部出现 1~2 个 1~4 mm 左右缺损,考虑为大肌部室缺封堵术后肺动脉压力下降,致心尖缺损重新开放,2 例二尖瓣整形残留轻度反流。术后 12~24 个月随访 16 例,1 例封堵器边缘残留少量分流者分流关闭。术后 24~36 个月随访 12 例,2 例术后心尖部出现缺损开放者有肺充血,肺动脉压力再次增高迹象,估测为中度肺动脉高压,准备再次手术干预。经 3 次集中随访,全组患儿封堵器无偏移,左心室射血分数 0.64 ± 0.04 ($0.58\sim0.73$),左心室缩短率 $35\%\pm4\%$ ($28\%\sim40\%$),心功能正常。

3 讨论

自 1938 年 Boston 儿童医院的 Gross 医生首先

成功地结扎动脉导管以来,外科手术一直是先天性心脏病的传统治疗方式。尽管多年来有关肌部室间隔缺损的外科修补方法和技巧报道众多,但直到 21 世纪初,肌部多发 VSD,尤其是低位或心尖部缺损的修补仍是重大外科挑战:1980 年 Kirklin 等^[3]报道右房、右室及左室径路修补肌部多发 VSD,其死亡率为 14%,残余分流再手术率为 28%。Wollenek 等^[4]报道虽然左室径路 VSD 显露较好,再手术率在 10%,但由于对心功能影响大,死亡率在 17%。Stellin 等^[5]报道心尖部隐窝径路修补肌部多发 VSD 的结果较好,能进行安全的补片关闭。然而,肌部多发 VSD 由于手术繁琐,术中缺损显露困难,手术死亡率和并发症发生率相对较高,手术效果远未达到令人满意的程度^[6]。

随着心脏外科治疗技术的微创化和心脏内科治疗的有创化发展,Amin 等^[7]在 1998 年以外科小切口开胸在跳动的心脏表面进行内科介入治疗,首开心内外科杂交治疗肌部室间隔缺损先河。非体外循环、心脏不停跳经右心室修补肌部多发 VSD 避免了传统手术缺点,几乎没有绝对反适应证,而心内直视杂交封堵肌部多发 VSD,作为经皮和经右室杂交封堵肌部多发 VSD 自然和合乎逻辑的延伸方法,对复杂、心功能不全的合并畸形患儿,可避免传统外科手术的缺点和经右心室杂交封堵对心功能的进一步影响,在婴幼儿病例应用尤其广泛^[8~11]。麻醉后常规 TEE,胸骨旁长轴和心尖四腔位切面,对缺损进一步空间定位和判定目标缺损大小;建立体外循环,主动脉阻断后,通过房间隔-二尖瓣-左心室或膜部周围型室间隔缺损-左心室径路探查目标肌部缺损,经缺损直接引入导引钢丝和封堵鞘管,然后导入肌部室缺封堵伞,回撤整个鞘管使封堵器左盘面紧贴室间隔左心室面,再释放封堵器腰部和右盘面,使右盘面紧贴室间隔右心室面,封堵伞右室面与室间隔间断缝合 2~3 针,以免移位。同期纠治合并畸形。心脏复跳后 TEE,检查有无残余分流;停体外循环,在正常通气情况下测右心室和肺动脉压力,肺动脉/体动脉压力比(PP:PS)在 0.5 以下,结合 TEE 无明显残余分流,可撤离体外循环。如 PP:PS 在 0.5 以上,TEE 复测残余分流大小,并检测右心房、肺动脉和体动脉血气,估算肺循环/体循环流量比(QP:QS),如 1.5:1 以上,需再次转流以调整封堵器或封堵器位置。本组 1 例 6 个月患儿术毕 TEE 显示封堵器下缘分流 3 mm 以上,估算 QP:QS 2.0:1,再次体外循环更换封堵器后,下缘残余分流消失。另 1 例 2 个月患儿术毕 PP:PS 接近 1:1,TEE 和分流估算,提示无明显残余分流,分析肺动脉高压主要由高阻抗引起,内科治疗后顺利撤离体外循环。

杂交治疗的提出和应用改变了先天性心脏病外科传统治疗模式。心内直视封堵肌部多发 VSD 作为心内科介入的改良和延伸,不可避免地会出现诸如气栓、微血栓、心脏穿孔、瓣膜及附件损伤和封堵器移位等并发症,但就目前而言,经体外循环下开胸直视进行肌部多发 VSD 封堵,同时杂交心脏外科手术是一种安全、有效的治疗方法^[12];对婴幼儿肌部多发 VSD 患者,尤其同时合并有其他心脏畸形者,是最适宜的优先选择的治疗方法。但是,对于特殊类型(如瑞士干酪型 ≤ 3 mm)或极低体重、营养不良、心功能差的病人,常需要先行肺动脉环缩,待自愈或 2~3 年后再行封堵。

参考文献

- 1 Bacha EA, Hijazi ZM, Cao QL, et al. New therapeutic avenues with hybrid pediatric cardiac surgery. *Heart Surg Forum*, 2004, 7: 33 - 40.
- 2 Schmitz C, Esmailzadeh B, Herberg U, et al. Hybrid procedures can reduce the risk of congenital cardiovascular surgery. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2008, 34: 718 - 725.
- 3 Kirklin JK, Castaneda AR, Keane JF, et al. Surgical management of multiple ventricular septal defects. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1980, 80: 485 - 493.
- 4 Wollenek G, Wyse R, Sullivan I, et al. Closure of muscular ventricular septal defects through a left ventriculotomy. *Eur J Cardiothorac Surg*, 1996, 10: 595 - 598.
- 5 Stellin G, Padalino M, Milanese O, et al. Surgical closure of apical ventricular septal defects through a right ventricular apical infundibulotomy. *Ann Thorac Surg*, 2000, 69: 597 - 601.
- 6 Waight DJ, Bacha EA, Kahana M, et al. Catheter therapy of Swiss cheese ventricular septal defects using the Amplatzer muscular VSD occluder. *Cathet Cardiovasc Intervent*, 2000, 55: 355 - 361.
- 7 Amin Z, Gu X, Berry JM, et al. New device for closure of muscular ventricular septal defects in a canine model. *Circulation*, 1999, 100: 320 - 328.
- 8 Bacha EA, Marshall AC, McElhinney DB, et al. Expanding the hybrid concept in congenital heart surgery. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Ann*, 2007, 10: 146 - 150.
- 9 Bacha EAM, Hijazi ZM. Hybrid procedures in pediatric cardiac surgery. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Ann*, 2005, 8: 78 - 85.
- 10 Soukiasian HJ, Fontana GP. Surgeons should provide minimally invasive approaches for the treatment of congenital heart disease. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Ann*, 2005, 8: 185 - 192.
- 11 Diab KA, Hijazi ZA, Cao QL, et al. A truly hybrid approach to periventricular closure of multiple muscular ventricular septal defects. *Thorac Cardiovasc Surg*, 2005, 130: 892.
- 12 Alsoufi B, Karamlou T, Osaki M, et al. Surgical repair of multiple ventricular septal defects; the role of re-endocardialization strategy. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2006, 132: 1072 - 1080.

(收稿日期:2010-01-26)

(修回日期:2010-08-31)

(责任编辑:王惠群)