

## 118例法乐四联症根治术的临床分析

彭万富, 吴观生\*, 胡选义, 李学军, 杨思远

(贵阳医学院附院 心脏外科, 贵州 贵阳 550004)

**[摘要]** 目的: 提高法乐四联症的外科治疗效果。方法: 对118例法乐四联症患者进行外科根治手术, 总结、分析其治疗效果。结果: 术后死亡9例(7.63%), 1例手术台上死亡, 5例于术后2周内死于低心排血量综合征; 出院后随访死亡3例, 其中心力衰竭1例, 肺部感染2例; 109例随访2个月~9年, 一般情况良好, 无明显紫绀, 多数心功能明显改善。结论: 低心排血量综合征是法乐四联症根治术的主要死亡原因, 解除右室流出道及肺动脉的梗阻, 加强术后监护, 预防相关并发症的发生是提高法乐四联症根治术成功率的关键。

**[关键词]** 法乐四联症; 外科手术; 体外循环

**[中图分类号]** R726.542.5 **[文献标识码]** B **[文章编号]** 1000-2707(2013)02-0191-02

法乐四联症(TOF)是常见的先天性心脏病之一, 在紫绀型先天性心脏病中居首位, 自然预后不佳。Kirklin和Barratt-Boyes<sup>[1]</sup>指出, TOF不经手术治疗而自然死亡的患者中1岁以内的占25%, 3岁以内的达40%, 10岁以内70%, 40岁以内95%。为进一步提高法乐四联症的诊治水平, 将2003年8月~2012年8月收治并手术的118例TOF患者的临床资料进行分析, 就TOF患者的手术指征、手术时机、围手术期的处理等方面进行讨论。

### 1 资料与方法

**1.1 一般资料** TOF患者118例, 男72例, 女46例; 年龄8个月~27岁, 平均(11.8±3.5)岁, 3岁以下12例; 体重6.0~58.5 kg, 平均(26.6±5.4) kg, 10 kg以下者16例。明显紫绀92例, 氧饱和度都有不同程度的下降, 最低为60%, 明显杵状指(趾)的92例; 心功能(NYHA分级)Ⅱ级76例, Ⅲ级28例, Ⅳ级14例。15例出现过缺氧发作的晕厥史, 6例有咯血史。全部病人在心前区都可闻及Ⅲ~Ⅳ/6级收缩期杂音, 肺动脉第二音减弱或消失。X线显示不同程度的心影增大和肺纹理减少、肺血减少、右室增大, 肺动脉段凹陷102例, 呈典型的靴形心。心电图为窦性心律, 电轴右偏, 右室高电压。超声心动图示: 肺动脉瓣狭窄的68例, 漏斗部狭窄36例, 肺动脉主干狭窄13例, 肺动脉分支狭窄或缺如1例; 室间隔缺损(VSD)均较大, 直径

在1.5~3 cm, 其中嵴下型室间隔缺损98例, 肺动脉下型室间隔缺损20例; B超估测McGoon指数<1.2的有12例, >1.2的有106例; 主动脉骑跨率<50%的32例, >50%的86例; 合并房间隔缺损(ASD)18例, 冠状动脉畸形1例, 动脉导管未闭(PDA)16例。

**1.2 手术方法** 全组病例均采用全身麻醉, 低温体外循环下行TOF根治术, 94例应用进口膜式氧合器, 24例应用鼓泡式氧合器; 跨瓣补片104例, 肺动脉瓣交界切开成形6例, 直接经右心房疏通右室流出道8例。12例转机前结扎PDA, 4例切开肺动脉缝扎PDA; 术中松解并切除肥厚肌束的108例。VSD采用自体心包片或涤纶片带垫片修补, 单纯间断缝合的96例, 间断加连续缝合的22例, 同时直接修补ASD; 扩大右室流出道及肺动脉均采用0.5%戊二醛处理后的自体心包片(右室流出道的疏通情况参考北京阜外医院的标准: 成人能过1.6 cm探条, 儿童为1.3 cm, 婴幼儿为0.7~1.0 cm)。体外循环转流时间70~150 min, 平均(85.2±18.5) min; 主动脉阻断时间35~90 min, 平均(46.5±16.3) min。术后常规呼吸机辅助呼吸6~98 h, 平均(22.5±15.1) h; 常规多巴胺和多巴酚丁胺持续泵入, 必要时加肾上腺素、去甲肾上腺素或异丙肾肾上腺素维持循环稳定; 监测中心静脉压(CVP)及每小时的尿量; 监测体温, 注意保暖; 常规留痰培养或血培养, 根据培养的结果选择敏感抗生素; 密切监测心包纵隔引流的情况, 保持引流管通

\*通信作者 E-mail: tq02ixp@sohu.com

畅,预防术后早期的心包填塞。

## 2 结果

术后发生低心排血量综合征 18 例,因出血再次开胸的 4 例,心律失常的 16 例,胸腔积液 34 例;手术台上死亡 1 例,术后早期 5 例(4.24%)死于低心排血量综合征,112 例治愈出院,手术后住院 10~28 d,平均(14.5±6.2)d。经过 2 个月~9 年的随访,死亡 3 例,心力衰竭 1 例,肺部感染 2 例,均有残余 VSD,其余患者一般情况良好,无明显紫绀及缺氧症状、心功能明显改善。

## 3 讨论

TOF 患者的预后不佳,绝大多数死于缺氧和心力衰竭。出生后立即出现紫绀者预后最差,紫绀型先天性心脏病患儿神经心理发育受到损害,少数病人能活到成年<sup>[2-4]</sup>。因此,TOF 应该尽早手术治疗,TOF 的手术治疗主要以根治手术为主,少数畸形复杂或畸形严重的患者采取姑息手术治疗。汪曾炜等<sup>[5]</sup>指出 TOF 根治术的必备条件为左心室舒张末期容量指数 $\geq 30$  ml/m<sup>2</sup>,McGoon 指数 $> 1.2$ ,Nakata 指数 $> 150$  mm<sup>2</sup>/m<sup>2</sup>,否则不能进行一期根治手术。有学者认为年龄 3~11 个月是 TOF 一期根治手术效果最佳的年龄段,刘锦纷等<sup>[6]</sup>认为对 TOF 行根治手术以大于 1 岁为宜,对缺氧发作症状明显的患儿则不受年龄限制。目前,国内外学者多建议对 TOF 患儿早期行根治手术,及早纠正患儿血流动力学及缺氧状态,改善患儿发育<sup>[7]</sup>。

由于 TOF 治疗住院费用高、求治心切、不能接受二次手术等原因,本组患者均选择了一期根治手术,治疗效果满意。总结经验如下:(1)对于一些小龄和低体重的患儿,尽量采用超滤技术,有利于改善微循环和心肌保护;(2)室间隔缺损修补时要避免损伤传导束,室间隔缺损补片可为涤纶片或自身心包片,大小应适宜,既不能因补片过小而导致牵拉或心肌撕裂,又不能因补片过大引起皱折,形

成残余分流或影响右室流出道;(3)对于重症 TOF,术毕房间隔开孔 4~5 mm,对预防术后早期低心排有一定作用,本组有 3 例患者手术台上不能拆除体外循环,行房间隔开孔后顺利拆除体外循环;(4)尽量经右心房切口修补室间隔缺损和疏通右室流出道,以保护右心室功能,促进术后康复;(5)跨瓣补片时肺动脉部分的缝合采取全层缝合,右室流出道部分缝合采取心外膜进针一心外膜出针,心脏部分针距约小于心包补片针距,使补片外形类似“香蕉”,避免补片过平,引起右室流出道疏通不彻底;(6)术后尽量延长呼吸机辅助时间,一般为 48~72 h,特别是重症 TOF,不要急于停机拔管,否则会导致二次气管插管,影响治疗效果,增加死亡率;(7)适当强心、利尿,补充足够血容量,维持较高的 CVP,保证全身各器官的血流灌注。

## 4 参考文献

- [1] Kirklin JW, Barratt-Boyes BG. Cardiac Surgery [M]. Churchill Livingstone, 2003:967.
- [2] Shedeed SA, Elfaytouri E. Brain maturity and brain injury in newborns with cyanotic congenital heart disease [J]. *Pediatr Cardiol*, 2011(32):47-54.
- [3] Von Rhein M, Scheer I, Loenneker T, et al. Structural brain lesions in adolescents with congenital heart disease [J]. *J Pediatr*, 2011(158):984-989.
- [4] Fan XC, Ye M, Li DZ, et al. Cognitive function in congenital heart disease after cardiac surgery with extracorporeal circulation [J]. *World J Pediatr*, 2010(6):268-270.
- [5] 汪曾炜,刘维永,张宝仁. 心脏病学[M]. 2 版. 北京:人民军医出版社, 2005:449.
- [6] 刘锦纷,孙彦隽,苏肇伉,等. 2 186 例小儿法乐四联症外科治疗分析 [J]. *上海第二医科大学学报*, 2004(3):30-32.
- [7] 吴珍,王晓航,莫绪明,等. 法洛四联症婴幼儿神经心理发育的影响因素 [J]. *中华胸心血管外科杂志*, 2012(9):533-539.

(2012-12-25 收稿, 2013-02-27 修回)

编辑:张丽君