

Hybrid手术治疗儿童法洛四联症的临床近况

李 广¹, 潘湘斌^{2*}, 王露露¹

¹郑州大学人民医院心外科, 河南 郑州

²中国医学科学院阜外医院结构性心脏病科, 北京

收稿日期: 2022年1月23日; 录用日期: 2022年2月14日; 发布日期: 2022年2月24日

摘 要

法洛四联症(tetralogy of Fallot, TOF)是临床上最常见的紫绀型复杂先天性心脏病, 大约占各种先天性心脏病的10%。长期以来, 外科手术一直是其单一的治疗方式, 但伴随着先天性心血管疾病介入治疗科技的迅猛发展, 内外科镶嵌式(Hybrid)手术为治疗儿童TOF提供了更加完善的治疗方案。本文就Hybrid手术中介入手术在TOF的临床治疗策略一一展开综述。

关键词

Hybrid手术, 法洛四联症, 介入治疗, 儿童

Clinical Status of Hybrid Surgery for Tetralogy of Fallot in Children

Guang Li¹, Xiangbin Pan^{2*}, Lulu Wang¹

¹Department of Cardiac Surgery of Zhengzhou University People's Hospital, Zhengzhou Henan

²Department of Structural Cardiology, Fuwai Hospital, CAMS & PUMC, Beijing

Received: Jan. 23rd, 2022; accepted: Feb. 14th, 2022; published: Feb. 24th, 2022

Abstract

Tetralogy of Fallot (TOF) is the most common cyanotic complex congenital heart disease in clinical practice, accounting for approximately 10% of various congenital heart diseases. For a long time, surgery has been a single treatment, but with the rapid development of interventional therapy for congenital cardiovascular diseases, medical and surgical mosaic (Hybrid) surgery provides a more perfect treatment plan for the treatment of TOF in children. This article reviews the clinical

*通讯作者。

treatment strategies of interventional surgery in TOF during Hybrid surgery.

Keywords

Hybrid Surgery, Tetralogy of Fallot, Interventional Therapy, Children

Copyright © 2022 by author(s) and Hans Publishers Inc.

This work is licensed under the Creative Commons Attribution International License (CC BY 4.0).

<http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>



Open Access

1. 引言

法洛四联症(tetralogy of Fallot, TOF)是临床上最常见的紫绀型复杂先天性心脏病,大约占各种复杂先天性心脏病的 10%。其主要的基本病理解剖变化是右心室流出道狭窄、室间隔缺损、主动脉骑跨和右心室肥厚[1] [2]。因为其往往合并肺动脉的发育不良,导致患儿严重缺氧状态,预后极差[3],从而影响了新生儿的存活率和病死率。据有关文献[4]表明,不经手术处理 TOF 患者的一岁以内自然死亡率为约 25%,3 岁以内约 40%,10 岁以内达 70%,40 岁以内高至 95%。所以,对于 TOF 病人应该及时手术处理。自从 Lillehei 等[5]第一次阐述了法洛四联症的外科治疗方法以来,外科手术是其唯一的治疗方式,但 TOF 患者心肺血管的病理变化极为特殊复杂,使单纯外科手术治愈 TOF 存在诸多问题无法解决,伴随先心病介入治疗技术的发展,介入治疗以其操作简便、创伤小、可重复性高及成活率大等优势,愈来愈多地运用于复杂先心病的诊治,尤其是 Hybrid 手术即内外科镶嵌手术[3]在 TOF 诊疗上已展现出了难以取代的优势,从而可以更早地对这类患者实施根治手术,减少了死亡率,延长患者生存周期。现对在 Hybrid 手术中介入手术治疗 TOF 的当前国内外研究状况与临床应用发展综述如下。

2. TOF 外科围术期介入治疗

2.1. 体 - 肺侧枝栓塞术

TOF 因其右室流出道狭窄,常常代偿性产生大量的体肺侧枝循环系统(major aorta pulmonary collateral arteries, MAPCAs),以确保肺部血液供应,而侧枝血管形成过程中走形多异常,术中辨认和处理难度较大,如未能处理,术中左心回血较多致术野显露差,延误手术治疗时机,同时体外循环灌注压无法保持,术后可能发生灌注肺、低心排出量综合症(低心排)甚至威胁生命,严重影响手术疗效。而针对那些走形异常、手术中无法辨认和外科结扎的体肺侧支,在外科手术前行造影导管检查或造影引导的下体肺侧枝栓塞术则能使这些问题迎刃而解,从而避免了外科治疗不彻底,实现简化手术过程、增加手术成功率的目的。

针对外科手术中不能探查和解决的中小 MAPCAs,在手术前经皮介入封堵则是最高效、简便和安全的方式,同时也可行多支、多次封闭。据有关学者的研究[6] [7]认为在 MAPCAs < 1.5 mm 的侧枝封堵时应用 COOK 弹簧圈或 Interlock 弹簧圈行体肺侧枝栓塞术,证实是安全有效的。行体 - 肺侧枝栓塞术后,肺血明显下降,再灌注性肺损伤基本消失,随后进行的外科 TOF 根除术均取得了令人满意效果。李守军教授等[8]人通过对 52 例 TOF 术后的残余侧枝患者行体 - 肺侧枝栓塞手术,证明了术后的经皮侧枝毛细血管封堵简便、安全、高效,能够明显提高病人的早期康复。但该技术要求术者熟练掌握解剖,以准确分辨正常血栓与 MAPCAs 的关联,且术中应注重检查侧支的供血区域,避免对局部肺段单纯供氧的侧支毛细血管栓塞,以防引发肺栓塞。

2.2. 经皮肺动脉或肺动脉瓣球囊扩张术

自 1998 年有关研究者[9]分别报道用经皮球囊肺动脉瓣成形术(percutaneous balloon pulmonary valvuloplasty, PBPV)改善 TOF 或其他发绀型先天性心脏病患者的缺氧表现开始, PBPV 技术已经越来越多的应用 TOF 或 TOF 姑息术后的再次治疗, 其主要应用于根治术前肺部血管发育问题尚未达根治标准的手术病人, 从而降低了术后再次开胸的危险性。在 TOF 姑息治疗中尽管体-肺分流术(B-T 分流术)可以提高肺动脉发育并改变患者的缺血、缺氧状态, 但也有多种合并症, 如细菌性心内膜炎、喉返神经及横膈膜神经损害等; 若分流面积过大, 还可引起心力衰竭、肺动脉高压和肺动脉血栓病变等。B-T 分流术后早期随访的多中心研究也表明, 术后由分流通道再狭窄或堵塞所引起的高死亡率在术后早期事件中占据了重要比率[10], 因而 B-T 分流术后再狭窄引起血流动力学的变化, 以及后肺血灌注的降低也是一大主要问题。PBPV 技术却可以很好的缓解这一问题, 针对已行姑息治疗患儿中仍出现明显的肺动脉狭窄并且无法完全根除者, 实施了 PBPV 手术后, 既可以提高了肺灌注血流并促使肺动脉发育最后获得根治条件, 也减少了第二次开胸造成的损伤和风险, 从而减少了手术花费及手术创伤, 发挥着难以取代的效果, 同时更多的专家学者在研究以球囊导管扩大肺动脉瓣后能使肺动脉瓣生长发育及肺动脉进一步扩大, 也可以更加说明这些结论。

2.3. 经皮肺动脉分支狭窄球囊扩张或支架置入术

自 Hjondal 等[11]首先报道了数例复杂先心病的内外科镶嵌患者, 在外科手术治疗的同时进行了肺动脉球囊扩张和支架术后, 获得了不错的疗效。TOF 的镶嵌疗法正在不断地发展, 目前对 TOF 伴有较严重的肺动脉支狭窄特别是导管很难进入者, 可在直视法下实施球囊导管的扩张并置入血管内支架, 这样就减少了经皮引入所造成的撕裂、穿孔、断离和乳突肌及腱索损伤, 更甚至材料的掉落, 因而有效减轻了病症, 节约了手术时间, 并大大提高了血管成形手术后对狭窄血管的再通率。

2.4. 体-肺分流管道闭合术

对初期进行 B-T 分流术的患者来说, 在进行二次根治术之前, 须结扎并拆除分流管, 不然将造成对肺的过量灌注。而因为之前术后产生的疤痕组织形成, 因此结扎此类血管时常相当麻烦, 且容易出现结扎不彻底、分流后血管再通等问题。经导管封堵比传统外科手术结扎方式更简单、更微创, 且可减少对膈神经以及喉返神经或胸导管等临近组织的创伤、出血等情况发生, 并明显减少了手术时间。据相关学者研究[11], 此项技术对该类病人有着不错的治愈疗效, 无严重并发症发生。

3. TOF 外科术后介入治疗

3.1. TOF 术后狭窄的介入疗法

TOF 术后经常出现的肺动脉分支口狭小、B-T 分流及术后吻合口狭小, 文献报告中 TOF 外科治疗后肺动脉狭窄发生率均有明显上升趋势[12], 但近年来 PBPV 手术以及支架植入术等对外科治疗后的肺动脉狭窄治疗效果取得了令人满意的成绩。其优点是较传统外科开胸术简单、危险性较小、手术复杂性低, 但在球囊扩大术后发生再狭窄的几率超过了 15% [12]。因此近年来多使用血管内支架置入, 目前主要有球囊扩张性和自膨型两类, 治疗效果比较好。坚信伴随介入技术的发展, 其医疗技术水平和方法也会进一步提升和多元化。

3.2. TOF 术后残余分流的介入疗法

对于肺动脉发育不良的 TOF 患者行右心室出道或补片扩张的术后, 对于残留室间隔缺损或较粗大侧

枝的残余分流或根治术时残留的较细小侧枝，都应该加以正面的处理，否则在术后或许会发生巨大的由左向右血液分流，产生灌注肺、肺出血、肺动脉高压等严重疾病以致危及生命，但因为开胸术后胸腔内的纤维组织大幅增生，对部分小儿纵膈或人体胸部黏附较严重，且术后视野显露的困难度增大，易于破坏心肌和大毛细血管，且术后创面的渗血较多，所以二次开胸术后风险较大。通过介入方式进行的残余分流以及侧枝封堵方式简单、疗效明确，且能够减少上述风险。

3.3. 肺动脉瓣反流的介入治疗

TOF 修复术后患者在十年间的心源性猝死患病率为每年 0.06%，在术后十年以后达每年 0.20%，主要原因为肺动脉瓣反流所致右心室功能不全，目前比较一致的建议是进行再手术 - 经导管式肺动脉瓣置换术(percutaneous pulmonary valve implantation, PPVI) [12]。2000 年报道了第一例接受 TOF 修复术后发生肺动脉瓣狭小合并反流的病人体内获得成功施行 PPVI 术以来[13]，该技术比较多的运用于 TOF 术后肺动脉瓣反流病人，减少了外科重新开胸的危险性，并呈现较好的疗效。目前较为理想的是使用同种移植植物替代，但生物瓣与机器瓣同时作为供选方法。但因为生物瓣的特性与寿命有限，可能发生钙化变性过程和必须替换[14]，尤其是在婴幼儿期完成手术治疗的病人，终生必须完成数次人工瓣膜替换术，这势必造成术后并发症和死亡率的增加。故研发一项使上述的换瓣手术过程中可反复或多次地施行，而又不增加病人的术后危险性和死亡率的人工瓣膜替代技术亟待于解决[12]。

4. 总结与展望

综上所述，Hybrid 治疗技术在儿童 TOF 诊疗上已展现出了难以取代的优势，同时也成为当前先天性心脏病整体和综合治疗的重要方法之一，能有效减少手术创伤、缩短治疗周期、提高手术安全性，外科术中一旦发生危险并发症可及时行介入补救处置，使得同期治疗时间短、临床疗效好，具有较高的临床价值。随着医学影像学设备和介入治疗器械的不断升级改进以及大量临床治疗经验的积累，我们坚信将有越来越多的 Hybrid 治疗技术涌现于临床实践中，使更多的复合或复杂先心病患者受益。

参考文献

- [1] 王辉山, 李守军. 先天性心脏病外科治疗中国专家共识(十): 法洛四联症[J]. 中国胸心血管外科临床杂志, 2020, 27(11): 1247-1254.
- [2] 刘锦纷, 孙彦隼, 主译. 小儿心脏外科学[M]. 第4版. 上海: 上海世界图书出版公司, 2014: 467-487.
- [3] Yuan, S.M. and Jing, H. (2009) Palliative Procedures for Congenital Heart Defects. *Archives of Cardiovascular Diseases*, **102**, 549-557. <https://doi.org/10.1016/j.acvd.2009.04.011>
- [4] Kirklin, J.W. and Barratt-Boyes, B.G. (1993) *Cardiac Surgery: Morphology, Diagnostic Criteria, Natural History, Techniques, Results and Indications*. Churchill Livingstone, New York, Vol. 8, 712-717.
- [5] Lillehei, C.W., Cohen, M., Warden, H.E., et al. (1955) Direct Vision Intracardiac Surgical Correction of the Tetralogy of Fallot, Pentalogy of Fallot, and Pulmonary Atresia Defects: Report of First Ten Cases. *Annals of Surgery*, **142**, 418-442. <https://doi.org/10.1097/0000658-195509000-00010>
- [6] 徐仲英, 胡海波, 黄连军, 等. 介入技术与外科手术联合治疗复杂先天性心脏病的临床研究[J]. 中华心血管病杂志, 2004(2): 52-55.
- [7] 李世国, 闫朝武, 张为民, 等. 普通弹簧圈联合 Interlock 可解脱弹簧圈栓塞体肺侧支在复杂先天性心脏病治疗中的临床应用[J]. 中国介入心脏病学杂志, 2020, 28(3): 149-152.
- [8] 李胜利, 李守军, 王旭. 小儿先天性心脏病术后大型体肺侧支动脉的经皮介入封堵[J]. 中国胸心血管外科临床杂志, 2018, 25(7): 555-559.
- [9] Qureshi, S.A., et al. (1988) Balloon Dilatation of the Pulmonary Valve in the First Year of Life in Patients with Tetralogy of Fallot: A Preliminary Study. *British Heart Journal*, **60**, 232-235. <https://doi.org/10.1136/hrt.60.3.232>
- [10] Fenton, K.N., Siewers, R.D., Rebovich, B. and Pigula, F.A. (2003) Interim Mortality in Infants with System-

ic-to-Pulmonary Artery Shunts. *The Annals of Thoracic Surgery*, **76**, 152-156.

[https://doi.org/10.1016/S0003-4975\(03\)00168-1](https://doi.org/10.1016/S0003-4975(03)00168-1)

- [11] Hjortdal, V.E., *et al.* (2002) Hybrid Approaches to Complex Congenital Cardiac Surgery. *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery: Official Journal of the European Association for Cardio-Thoracic Surgery*, **22**, 885-890. [https://doi.org/10.1016/S1010-7940\(02\)00586-9](https://doi.org/10.1016/S1010-7940(02)00586-9)
- [12] 霍玉峰, 金梅. 内外科镶嵌治疗法洛四联症的临床进展[J]. 心肺血管病志, 2014, 33(2): 186-189.
- [13] Bonhoeffer, P., *et al.* (2000) Percutaneous Replacement of Pulmonary Valve in a Right-Ventricle to Pulmonary-Artery Prosthetic Conduit with Valve Dysfunction. *Lancet*, **356**, 1403-1405. [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(00\)02844-0](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(00)02844-0)
- [14] 梁栋, 宣茂正, 李江振, 等. 经皮肺动脉瓣植入术在肺动脉瓣反流患者中的临床应用[J]. 中华实用儿科临床杂志, 2020(4): 318-319.