

保留肺动脉瓣的法洛四联症根治术

张维敏 严 勤

【摘要】 法洛四联症传统根治手术的远期并发症备受关注。使用跨肺动脉瓣环补片引起的长期肺动脉反流可导致心功能衰竭、心律失常甚至猝死等不良后果。近年来保留肺动脉瓣功能的手术策略受到重视,以期从根本上减少肺动脉反流,提高患者的远期生存质量。该文就保留肺动脉瓣的法洛四联症根治术的适应证、手术方式及预后情况作一综述。

【关键词】 法洛四联症;外科治疗;肺动脉瓣

doi:10.3969/j.issn.1673-6583.2015.02.012

法洛四联症是最常见的发绀型先天型心脏病,是右室漏斗隔或圆锥部发育不良的后果,包括不同程度的右室流出道病变^[1]。最早的双室根治术使用右室大切口修补室间隔缺损,跨环补片以增宽右室流出道,从而解除梗阻^[2]。之后,经右房-肺动脉心内直视修补以更低的术后死亡率和更少的并发症,成为当前标准的根治手术方式^[3-5]。

随着远期随访资料的完善及检查敏感度的提高,法洛四联症根治术后的远期并发症受到重视,包括进展性肺动脉反流引起的右心衰、心律失常、猝死以及心室间相互作用引起的左心室收缩功能不全^[6]。Giannopoulos 等^[7]的荟萃分析显示,远期不良结果的影响因素除了患者病变解剖结构(右室流出道梗阻部位与程度、肺动脉瓣环发育情况等)及初期手术年龄外,还与手术策略直接相关,包括残余的右室流出道梗阻、采用过宽的跨环及漏斗补片而导致的严重肺动脉反流、右室流出道动力低下或动脉瘤形成。进一步研究证实,跨瓣补片后长期肺动脉反流,是造成血流动力学紊乱、右室-肺动脉偶联失调的主要原因^[8-9],因此保留肺动脉瓣功能十分重要。近年有较多医师提出保留肺动脉瓣环和积极重建自体肺动脉瓣的一期根治术式,在接受轻微梗阻的基础上,通过保留肺动脉瓣及瓣环的完整性,减少长期反流对右室功能的不良影响,从而提高远期生存质量^[10-15]。本文主要介绍保留肺动脉瓣手术的适应证、手术方式及患者预后情况。

1 适应证

是否采用保留肺动脉瓣的术式取决于肺动脉

瓣及瓣环的发育程度,关键参数包括肺动脉瓣环直径的校正值标准差单位(Z 值)、术后右室/左室压差及瓣叶的结构^[10,16-17]。Robert 等^[10]推荐 $Z > -4$ 、肺动脉三叶瓣及术后右室/左室压力比 < 0.7 时行保留肺动脉瓣手术。Awori 等^[16]回顾性研究了接受保留肺动脉瓣手术的 46 例患者,对肺动脉环 Z 值和跨瓣压差进行了线性回归,得出当 $Z < -1.3$ 时,25% 的患者出现术后跨瓣压差 ≥ 30 mmHg,术后死亡率和再干预率增加。肺动脉瓣环 $Z < -1.3$ 的程度与手术成功率呈负相关。此外,肺动脉瓣叶的发育情况对手术方式十分重要,包括瓣叶数目、厚度及长度,瓣膜交界处的方向和瓣环有效面积^[18]。

无论选择何种术式,完全解除瓣上、瓣下的梗阻及瓣膜的融合、粘连是手术成功的前提。Vida 等^[19]研究发现,术中单独发生在瓣环处的残余梗阻,右室/左室压力比值会在术后迅速降低,Z 值也会随时间增大;但是如果残余梗阻发生在瓣下、瓣叶或瓣上,瓣环则不会随着时间而相应增长,将来可能需要再次手术。

2 手术方法

2.1 交界切开扩张术

自肺动脉瓣交界处切开至血管中膜处,由细至粗依次将 HEGAR 硬质探条插入瓣环处,直至探条型号稍大于预计瓣环直径的 1~2 mm^[18]。该术式适用于轻到中度的肺动脉瓣狭窄伴轻度肺动脉瓣发育不良的患者。由于该方法会给周围组织施加轴向的剪应力,对瓣膜、瓣环造成损害,目前应用不多。

2.2 直视下瓣膜交界切开球囊扩张术

该术式的灵感来源于内科医生的经皮球囊扩张术治疗单纯性肺动脉瓣狭窄,术后可观察到瓣环有一定的生长性。在完全分离瓣交界处后,压力

基金项目:上海交通大学“医工(理)交叉研究基金”(YG2011MS55)

作者单位:200127 上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心
小儿胸心外科

通信作者:严 勤,Email:qyanmed@yahoo.com

高、无顺应性的球囊在直视下放置于瓣环交界处水平,令其逐渐扩张。球囊扩张所形成的环状力可分布至肺动脉环全周,使肺动脉环的弹性纤维得到均匀牵拉,从而可避免对瓣环的损伤。术后中期随访中肺动脉总干、肺动脉瓣环均出现一定程度的生长,且未见严重反流^[12]。此外,该术式也可应用于冠状动脉异常走行而骑跨于右室流出道的患者,可避免管道的使用^[20]。

该项技术适用于肺动脉瓣环 $Z > -3.5$ 、伴有轻度肺动脉瓣狭窄的患者,而肺动脉瓣严重扭曲、硬化的患者不适用该技术。近年随着技术进步,直视下瓣膜交界切开球囊扩张术适应证有所放宽,可配合肺动脉瓣整形术,临床应用进一步拓宽。

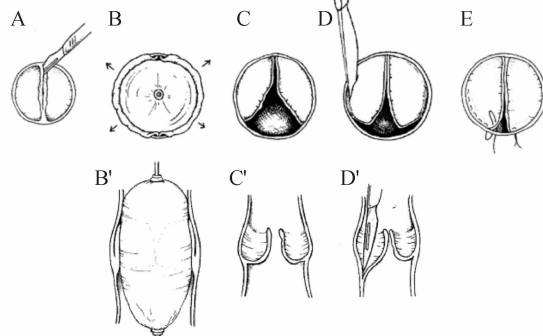
2.3 直视下瓣膜交界切开球囊扩张和肺动脉瓣整形术

Vida 等^[19]在 Z 值为 $-4 \sim -3$ 的患者中施行肺动脉瓣整形术(见图 1)。在肺动脉瓣交界切开后,使用短(2 cm)、高压($>1\ 013.25\text{ kPa}$)、非顺应性的球囊逐渐扩张瓣环至与体表面积相适应的正常值,利用解剖刀锐性分离肺动脉瓣与肺动脉壁上的粘连,切至右心室外膜处,以此扩大瓣叶的有效面积,再将瓣膜(加或不加补片)悬吊至扩张后形成的新的交界水平。与同期标准跨瓣法洛四联症根治术比较,采用该术式的 34 例患者(15 例直接扩张,其余加行肺动脉瓣整形)术后中期超声随访(中位随访时间 580 d)显示,肺动脉瓣反流程度与右室功能有关,行瓣环保留术的患者右室功能明显优于传统手术组,中期随访的肺动脉瓣开口 Z 中位值为 0.1。

2.4 肺动脉瓣环“双孔”法

Yang 等^[21]在 53 例法洛四联症患者中采用了肺动脉瓣环双出口重建右室流出道的手术策略,入选患者的肺动脉瓣环 $>4\text{ mm}$ 。在进行右室流出道纵向跨环切口时,仔细游离肺动脉瓣环的纤维组织并分离发育不良瓣膜的粘连,完整保留肺动脉瓣环,作为第一个孔;采用自体心包补片扩大右室流出道切口,与瓣环之间形成第二孔。在心室收缩射血期,心包补片部分向外运动,第二孔打开;舒张期时,右室形成的负压使补片贴近瓣环,第二孔关闭,第二孔的启闭与心室收缩和舒张相协调,与第一孔处肺动脉瓣完整结构的保留共同形成了抗反流的解剖机制(见图 2)。与采用传统跨环补片的患者相比,该手术策略有效减少了肺动脉反流和术后胸膜渗出。在对其中 33 例患者进行 6 个月随访时,仅有 3 例出现轻度反流,18 例在 1 年随访时已基本未见

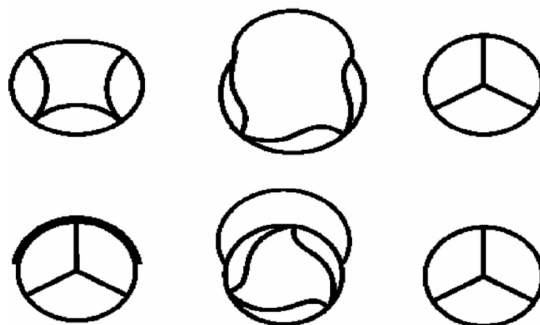
肺动脉反流。由于手术例数较少,且缺乏长期随访,该术式仍需要进一步评估。



(引自 J Thorac Cardiovasc Surg, 2014, 147(2): 687-694^[19])

注:上排为肺动脉瓣环横轴观,下排为对应的肺动脉纵轴观。A 为瓣膜交界切开;B 为球囊扩张肺动脉瓣环;C 为扩张后的瓣膜间隙;D 为锐性分离瓣膜与肺动脉壁连接处,切开至右心室外膜;E 为悬吊瓣叶至新的交界水平,填补瓣叶对合间隙

图 1 直视下瓣膜交界切开、球囊扩张和肺动脉瓣整形术



(引自 J Cardiothorac Surg, 2013, 8:152^[21])

注:上排为传统法洛四联症根治术后瓣环平面形态;下排为“双孔”术后瓣环平面图

图 2 肺动脉瓣环“双孔”法手术

3 肺动脉瓣修复成形手术

3.1 保留自体肺动脉瓣 V 成形术

存在明显肺动脉瓣环发育不良的患者,跨瓣扩大成形过程中瓣环连续性破坏不可避免,而右室流出道带单瓣补片并未充分利用自身的瓣膜组织。Sung 等^[22]提出重建自体肺动脉瓣的术式:将肺动脉干纵行切开至肺动脉瓣交界处 $2 \sim 3\text{ mm}$ 之上,松懈后瓣在肺动脉壁上的粘连,观察瓣交界的方向、评估前瓣尖的形态并再次测量肺动脉瓣环值,确定是否跨环补片;如确定要扩大瓣环,则再于右室流出道处作一小的垂直切口,延长切口至两切口在肺动脉前瓣的最低点汇合,在瓣尖游离缘的后方,沿瓣尖中轴切开至肺动脉瓣环下方,注意保留前瓣尖在肺动脉壁上的附着点,前瓣被平均分为两部分。使用探条扩张瓣环至大于正常平均值的 2 mm ,扩大后的瓣

中间空隙呈 V 形。依据探条在瓣环处暴露的直径裁剪一个矩形的补片,将补片置于已分开的前瓣两部分之间,与自体瓣膜连续缝合,底部缝合于右室的心内膜面,用以扩大右室流出道;然后再用一张卵圆形的补片覆盖肺动脉切口,下端缝合于肺动脉瓣,以此重建前瓣的瓣窦(见图 3)^[23]。该术式的特点是可以重建有功能的自体肺动脉瓣,保留瓣叶的对合,避免心包或同种单瓣的使用,因这两种瓣膜缺乏生长能力,功能会逐渐降低。

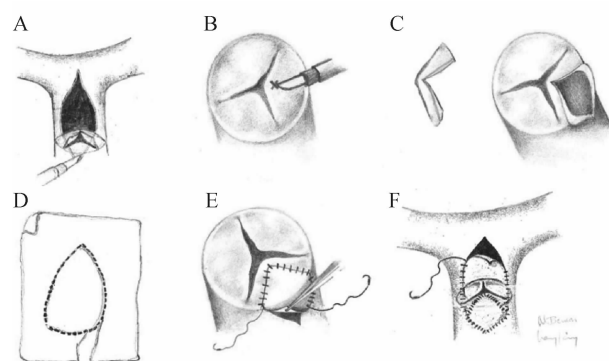
该手术适用于轻-中度肺动脉瓣发育不良及瓣环狭窄的患者。在接受该手术的 18 例患儿中(中位年龄 13.8 个月),平均随访 10.6 个月的心脏超声显示,所有患儿肺动脉瓣活动佳,未见明显瓣膜增厚,右室流出道压差也无明显增加。

另一研究发现,采用类似的 V 成形手术方式,在扩大右室流出道的同时重建肺动脉瓣,患者肺动脉瓣发育良好、瓣环轻-中度狭窄,在(55.7 ± 16.2)个月的随访期内,所有患者无再次手术,肺动脉瓣功能佳^[23]。

3.2 肺动脉瓣交界切开及瓣叶松解术

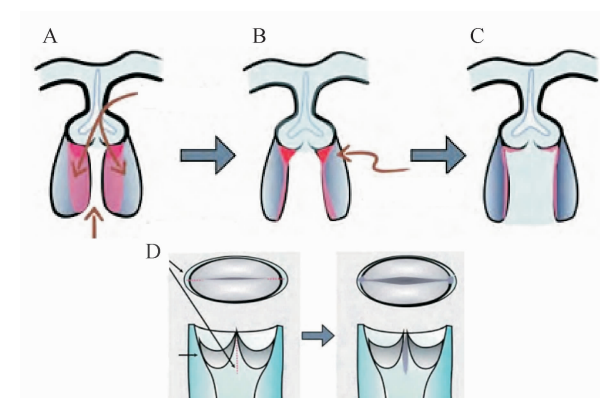
对于肺动脉瓣环 $Z < -4$ 的严重肺动脉瓣发育不良的患者,Ito 等^[24]提出了肺动脉瓣交界切开及瓣叶松解术。在沿长轴切开肺动脉后,观察肺动脉瓣交界的方向,如交界为前后方向,则切口延伸至两侧肺动脉瓣窦侧;如交界为水平方向,长轴切口则延伸至前瓣窦,该类型的肺动脉瓣往往伴有后窦的窦管交界处狭窄,可于后窦嵴处全层纵行切开,水平缝合解除瓣上梗阻。切开瓣膜交界粘连处至瓣环,使瓣叶得到完全松解,但要注意保持附着于动脉壁上的瓣根不受破坏。交界切开后,瓣口有效面积增加,再经过该瓣口进行瓣下肌肉及纤维组织的仔细分离和切开,可以松解黏附在这些组织之间的瓣叶,增加瓣叶的有效功能面积(见图 4)。若经肺动脉不能充分游离,还可通过延至纤维三角的漏斗部小切口进行分离,避免折返性心律失常的发生。若应用上述方法仍不能扩大至正常的肺动脉瓣环 Z 值,可再次进行瓣膜交界切开,破坏肺动脉瓣环的纤维粘连,直至探条可以顺利通过。经上述方法扩大肺动脉瓣环、松解粘连的瓣叶组织后,肺动脉切口使用 Y 形自体心包补片扩大,右室漏斗部小切口则使用膨体聚四氟乙烯补片扩大。在 19 例术前肺动脉瓣环 Z 值 < -4 的患者中,11 例成功施行了该手术,尽管术后右室流出道的流速较跨瓣补

片组高,但其在术后(2.6 ± 2.4)年的随访中并没有进一步增加,无患者需再次手术;此外,原先发育不良的肺动脉瓣环在术后可随生长而进一步发育,并且未发现室壁瘤形成和由于瓣环纤维破坏而导致的重度肺动脉反流。



(引自 J Cardiothorac Surg, 2013, 8:55^[23])

图 3 自体肺动脉瓣 V 成形术



(引自 Interact Cardiovasc Thorac Surg, 2013, 16(6):802-807^[24])

注: A 为经肺动脉行瓣下肌肉及纤维组织的分离和切开;B 为黏附于瓣下组织间的瓣叶松解;C 为术后的效果图;D 为瓣膜交界粘连处的切开。

图 4 右室流出道疏通、瓣根部粘连松解及肺动脉瓣交界切开手术示意图

4 结语

法洛四联症根治术后肺动脉反流的不良影响备受关注,保留肺动脉瓣的手术方法引起诸多医师的重视。目前大多数临床研究仍局限在短、中期随访阶段,还需要长期观察和更大的手术样本来评估各种保留肺动脉瓣术式的优、劣势和适应证。发育不良的肺动脉瓣及瓣环是否存在生长的潜能尚有待进一步研究,这对保留肺动脉瓣的手术方式、提高手术的远期效果有重要价值。手术中需观察病变的解剖形态,结合术前及术中的评估参数,选择个体化手术方式,力求改善法洛四联症患者术后远期生存质量。

参 考 文 献

- [1] Van Praagh R, Van Praagh S, Nebesar RA, et al. Tetralogy of Fallot; underdevelopment of the pulmonary infundibulum and its sequelae[J]. *Am J Cardiol*, 1970, 26(1):25-33.
- [2] Lillehei CW, Cohen M, Warden HE, et al. Direct vision intracardiac surgical correction of the tetralogy of Fallot, pentalogy of Fallot, and pulmonary atresia defects; report of first ten cases[J]. *Ann Surg*, 1955, 142(3):418-442.
- [3] Stellin G, Milanesi O, Rubino M, et al. Repair of tetralogy of Fallot in the first six months of life; transatrial versus transventricular approach[J]. *Ann Thorac Surg*, 1995, 60(6 Suppl):S588-S591.
- [4] Sfyridis PG, Kirvassilis GV, Papagiannis JK, et al. Preservation of right ventricular structure and function following transatrial-transpulmonary repair of tetralogy of Fallot [J]. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2013, 43(2):336-342.
- [5] Bove T, Francois K, Van De Kerckhove K, et al. Assessment of a right-ventricular infundibulum-sparing approach in transatrial-transpulmonary repair of tetralogy of Fallot[J]. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2012, 41(1):126-133.
- [6] Ammash NM, Dearani JA, Burkhart HM, et al. Pulmonary regurgitation after tetralogy of Fallot repair: clinical features, sequelae, and timing of pulmonary valve replacement [J]. *Congenit Heart Dis*, 2007, 2(6):386-403.
- [7] Giannopoulos NM, Chatzis AC, Bobos DP, et al. Tetralogy of Fallot; influence of right ventricular outflow tract reconstruction on late outcome[J]. *Int J Cardiol*, 2004, 97 (Suppl 1):87-90.
- [8] Bacha EA, Scheule AM, Zurakowski D, et al. Long-term results after early primary repair of tetralogy of Fallot[J]. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2001, 122(1):154-161.
- [9] Latus H, Binder W, Kerst G, et al. Right ventricular-pulmonary arterial coupling in patients after repair of tetralogy of Fallot[J]. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2013, 146 (6):1366-1372.
- [10] Stewart RD, Backer CL, Young L, et al. Tetralogy of Fallot; results of a pulmonary valve-sparing strategy[J]. *Ann Thorac Surg*, 2005, 80(4):1431-1438.
- [11] Latus H, Gummel K, Rupp S, et al. Beneficial effects of residual right ventricular outflow tract obstruction on right ventricular volume and function in patients after repair of tetralogy of Fallot [J]. *Pediatr Cardiol*, 2013, 34 (2): 424-430.
- [12] Bautista-Hernandez V, Cardenas I, Martinez-Bendayan I, et al. Valve-sparing tetralogy of Fallot repair with intraoperative dilation of the pulmonary valve[J]. *Pediatr Cardiol*, 2013, 34 (4):918-923.
- [13] Robinson JD, Rathod RH, Brown DW, et al. The evolving role of intraoperative balloon pulmonary valvuloplasty in valve-sparing repair of tetralogy of Fallot [J]. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2011, 142(6):1367-1373.
- [14] Hua Z, Li S, Wang L, et al. A new pulmonary valve cusp plasty technique markedly decreases transannular patch rate and improves midterm outcomes of tetralogy of Fallot repair [J]. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2011, 40(5):1221-1226.
- [15] Rao V, Kadletz M, Hornberger LK, et al. Preservation of the pulmonary valve complex in tetralogy of Fallot; how small is too small? [J]. *Ann Thorac Surg*, 2000, 69(1):176-179.
- [16] Awori MN, Leong W, Artrip JH, et al. Tetralogy of Fallot repair; optimal Z-score use for transannular patch insertion [J]. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2013, 43(3):483-486.
- [17] Boni L, Garcia E, Galletti L, et al. Current strategies in tetralogy of Fallot repair: pulmonary valve sparing and evolution of right ventricle/left ventricle pressures ratio[J]. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2009, 35(5):885-889.
- [18] Bacha E. Valve-sparing options in tetralogy of Fallot surgery [J]. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu*, 2012, 15(1):24-26.
- [19] Vida VL, Guariento A, Castaldi B, et al. Evolving strategies for preserving the pulmonary valve during early repair of tetralogy of Fallot; mid-term results[J]. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2014, 147(2):687-694.
- [20] Vida VL, Zucchetta F, Padalino MA, et al. Pulmonary valve-sparing technique in patient with tetralogy of Fallot and anomalous coronary artery crossing the infundibulum[J]. *J Heart Valve Dis*, 2013, 22(3):425-427.
- [21] Yang J, Zhou W, Xie L, et al. The application of pulmonary valve biorifice for reconstruction of right ventricular outflow tract in tetralogy of Fallot[J]. *J Cardiothorac Surg*, 2013, 8: 152.
- [22] Sung SC, Kim S, Woo JS, et al. Pulmonic valve annular enlargement with valve repair in tetralogy of Fallot[J]. *Ann Thorac Surg*, 2003, 75(1):303-305.
- [23] Ustunsoy H, Gokaslan G, Ozcaliskan O, et al. "V-PLASTY": a novel technique to reconstruct pulmonary valvular and annular stenosis in patients with right ventricular outflow tract obstruction[J]. *J Cardiothorac Surg*, 2013, 8:55.
- [24] Ito H, Ota N, Murata M, et al. Technical modification enabling pulmonary valve-sparing repair of a severely hypoplastic pulmonary annulus in patients with tetralogy of Fallot. [J]. *Interact Cardiovasc Thorac Surg*, 2013, 16(6): 802-807.

(收稿:2014-10-09 修回:2014-12-04)

(本文编辑:梁英超)