

Fontan 手术的微创化发展及研究进展

张婧怡 殷猛

【摘要】 Fontan 手术是目前功能性单心室患者的首选治疗方法,但传统手术多次开胸带来的众多并发症仍难以避免。随着介入技术的飞速发展,外科手术和介入手段混合使用的 Hybrid Fontan 手术开始被尝试用于替代分期外科手术以建立 Fontan 循环,为 Fontan 手术的微创化提供了新的可能。该文介绍 Fontan 手术微创化的发展过程、常见 Hybrid Fontan 手术方法及相关研究进展。

【关键词】 Fontan 手术;微创化;介入治疗;先天性心脏病;单心室

doi: 10.3969/j.issn.1673-6583.2024.01.004

Fontan 手术自 1971 年被报道以来^[1],经历了不断的改良,已成为多数单心室患者的主要治疗手段。该术式在实现单心室患者体循环和肺循环分隔的同时,能够保证较好的血流动力学,极大地改善患者生活质量并显著延长生存期^[2-4]。但是,Fontan 手术需要分期进行,2 次或多次手术的创伤及手术风险较大。随着介入技术的发展,有学者对 Fontan 手术微创化的可能性进行了尝试与探索^[5]。Fontan 手术已演变为一期外科手术进行预处理,二期介入术完成 Fontan 循环,即 Hybrid Fontan 手术,手术方式的改良有效减少了因多次外科开胸带来的创伤。

1 Fontan 手术的发展史

1971 年,法国医师 Fontan 首次报道了 1 种治疗三尖瓣闭锁畸形的手术:将右肺动脉离断,远心端连接上腔静脉,近心端连接右心房,同时结扎主肺动脉,以此完全分隔体循环和肺循环,改善低氧血症。该术式极大地延长了患者的生存时间,但是由于 Fontan 循环中右心室泵血压力减小,其血流动力学有别于正常生理状态,而且早期的房肺手术能量损失过大^[6],术后容易出现心律失常、心室功能障碍、房室瓣膜反流、塑性支气管炎、肝纤维化等诸多并发症,这些并发症导致 Fontan 术后患

者的长期生存率降低,部分患者需要再次手术干预^[4,7-11]。美国梅奥诊所的回顾性研究显示,1973 年至 2012 年间接受 Fontan 手术的患者,10 年总体生存率为 74%^[12]。50 余年间,对 Fontan 手术的研究主要集中在对传统手术方式的改良,以达到血流动力学的优化^[13-14]。随着术式的不断改良、手术技术及围术期护理水平的提高,1990 年后接受 Fontan 手术的患者生存率明显提高,并发症发生率也显著降低,10 年生存率已提高到 80% 以上^[12]。

2 Fontan 手术微创化的临床需要

传统 Fontan 手术需要 2 次或多次开胸并在术中进行体外循环,一期手术建立上腔静脉与肺动脉的连接,二期手术完成下腔静脉与肺动脉的连接。外科手术带来的机械创伤较大,尤其二期手术因胸腔内广泛粘连,手术难度增大,手术时间和手术风险增加。多项临床研究表明,术中体外循环时长、呼吸机使用持续时间、右心切口大小、术后胸腔引流持续时间等,均与术后总体生存率、并发症发生率及再干预率息息相关^[10,15]。右心切口及缝合操作造成的自主神经损伤、瘢痕形成等容易引起心律失常,甚至导致远期心功能衰竭^[16-17]。

为避免多次开胸手术、二次手术体外循环及心脏停搏,改善 Fontan 手术的预后,有学者提出以微创介入方式替代二期外科手术的理念,并取得了一定的成果。

3 常见 Hybrid Fontan 手术方法及特点

自 1995 年起,学者开始提出将介入技术与外

基金项目:上海市科委科技创新行动计划(20Y11910600);申康临床科技创新项目(SHDC22021213)

作者单位:200127 上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心心胸外科

通信作者:殷猛, E-mail: mengyinmdphd@shsmu.edu.cn

科操作相结合的 Hybrid Fontan 手术设计^[5,18-19]。目前常见的 Hybrid Fontan 手术方式包括心内隧道法、心外管道法和心内支架法。

3.1 心内隧道法

心内隧道法主要是对传统外科 Hemi-Fontan 手术及侧隧道 Fontan 手术的改良^[5,20]。预处理包括在一期手术时,横断上腔静脉,将上腔静脉两端分别与右肺动脉上、下两侧吻合,并以 PTFE 人造血管裁得的补片作为板障缝合于右心房内侧壁,连接上、下腔静脉建立隧道,上端与右肺动脉连接处用心包补片关闭,PTFE 补片开窗连通右心房,给予下腔静脉血回流的空间。二期手术通过介入治疗,以射频消融在心包补片上穿孔,球囊扩大开口,最后放置覆膜支架封闭 PTFE 补片开窗,建立完整的 Fontan 循环,使下腔静脉血回流至肺动脉。

3.2 心外管道法

心内隧道法出现的同期,有学者开始尝试使用心外管道建立 Fontan 循环,该方法又衍生出 2 类不同的手术方法。

一种是一期手术时分别离断上、下腔静脉,上腔静脉近心端关闭,远心端与右肺动脉上缘吻合,下腔静脉近心端关闭,远心端通过 PTFE 管道与右肺动脉下缘吻合。管道与右肺动脉连接处用补片关闭,心外管道侧壁开窗,与右心房侧侧吻合。二期介入治疗时以球囊撑开关闭的补片,并用覆膜支架关闭 PTFE 管道与右心房之间的开窗^[21]。

另一种预处理方法包括离断上腔静脉,近心端关闭,远心端与右肺动脉上缘吻合,但保留下腔静脉与右心房的连接,使下腔静脉回流血液仍能经过右心房。外管道一端与右肺动脉下缘吻合,另一端与下腔静脉入右心房口端侧吻合,管道两端均用补片关闭,此时管道处于旷置状态,内部填充无菌生理盐水。二期介入治疗时管道的右肺动脉端补片以球囊撑开,下腔静脉端补片撑开后植入下腔静脉-管道覆膜支架,建立下腔静脉-管道-右肺动脉血流引流通路,完成完整的 Hybrid Fontan 手术^[22-23]。

3.3 心内支架法

为最大限度减少一期外科手术的预处理操作步骤,减少手术时间过长带来的影响,2004 年 Galantowicz 等^[24]将一期手术改变为无人工管道或内隧道补片植入的方式。该手术方法前期准备仅将横断的上腔静脉与右肺动脉上、下缘吻合,使用

自体心包补片封闭上腔静脉与右心房连接处,并在此处及下腔静脉-肝中静脉交汇处预留不透射线的标志物,以便后期放置覆膜支架时作为定位的锚点^[24-25]。

该手术方法在二期介入治疗时以上腔静脉与右心房处的心包补片及下腔静脉入口为锚点,通过球囊撑开心包补片,并置入覆膜支架,以类似心内管道的形式完成 Hybrid Fontan 手术。

3.4 不同方法的优缺点

心内隧道法和心外管道法是在原外科手术基础上进行的改良,技术比较成熟,二期介入治疗操作较简便,但是在一期手术时要完成预处理工作,延长了体外循环、心脏停搏和手术时间,增加了一期手术风险。

心内支架法的一期手术与传统外科一期手术基本接近,手术时间短,不增加额外风险。然而,二期手术个体化差异较大,包括支架长度、支架锚定的位置设计等,需要覆膜支架完全匹配患者上、下腔静脉间的距离并牢固固定在设计好的锚点位置,操作难度较高。

4 改良 Hybrid Fontan 手术的研究进展

早期的外科 Fontan 手术一般都会选择开窗技术,即在心房内板障上做直径 3~4 mm 开窗,通过心房水平分流缓解过高的腔静脉压力^[26-27]。但是在微创介入方式下,开窗操作较为困难,早期限制了 Hybrid Fontan 手术的发展。近年来,多项长期回顾性研究表明,有无开窗对于患者总体长期生存率并无显著影响^[28-30],甚至接受无开窗手术的患者生存率更高,术后并发症发生风险也更低^[31-32]。这些都为 Hybrid Fontan 手术的可行性奠定了理论支持。

经过 20 多年的实践,Hybrid Fontan 手术的安全性、可行性和疗效得到了有效证明,手术方式不断改良,但相关的临床报道较少,有些手术方式尚需要动物实验进一步验证安全性和可操作性。

心内支架法的一期手术操作简单,手术损伤小。此外,心内径路比心外径路连接处成角小,不易引起肺动脉畸变,低龄患者可获得较好的术后生存率^[33]。因此,目前关于 Hybrid Fontan 手术改良的研究多集中于该手术方法。不同的研究利用羊、猪等动物模型,分别尝试改变腔静脉与肺动脉的吻合相对位置、吻合方法等以改善血流动力学特征,留置金属环或短支架以便于后期介入定位及提供支撑,使用不同材质覆膜支架,引入计算流体动力

学、3D 重建及打印技术等手段定制个性化支架以创造更符合个体的血流动力学环境,这些动物模型实验为临床实践提供了大量理论基础^[34-37]。

为了在二期介入治疗时使下腔静脉血顺利进入肺动脉,必须在一期手术时就进行精确的预处理设计。因此,Hybrid Fontan 手术成功的关键点主要在于一期预处理,而预处理的手术方式也决定了二期介入治疗的方案。预处理设计需关注:(1)上腔静脉近端右肺动脉吻合口的关闭方式,包括直接结扎、心包补片、PTFE 补片等。(2)补片是否留孔。补片所留孔可以直接作为二期操作支架置入的入口,可提高二期手术的安全性,降低技术门槛。(3)补片材质选择。PTFE 柔韧性极好,球囊扩张较为容易并可直接作为覆膜支架的上端支撑。(4)PTFE 补片厚度。目前认为,0.1 mm PTFE 补片为惰性材料,细胞不易黏附,可克服后期的心包材料钙化问题。(5)锚点的选择。随着患儿的生长,下腔静脉压力增加,管壁可出现扩张。为保持支架下端与血管壁的紧密贴合,需要在一期手术预处理时对右心房入口处的下腔静脉进行固定以作为二期手术支架的锚点,可在下腔静脉入心房口外预留硬质环或于下腔静脉内预置支架^[34-36]。

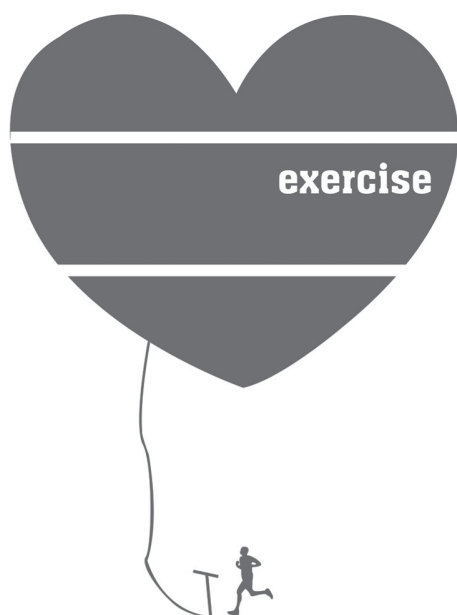
5 小结

微创化 Fontan 手术已逐步在全球各心脏中心开展,并取得了较为良好的中远期临床结果。但接受该手术方式的患者数量仍然较少,需要更长期的随访研究,完善对远期效果及并发症的认识。此外,借助可长期存活的动物模型、计算机模拟技术等更深入了解术后患者血流动力学及生理情况的变化,可以帮助完善 Fontan 手术设计及技术方面的改进。

参 考 文 献

- [1] Fontan F, Mounicot FB, Baudet E, et al. "Correction" of tricuspid atresia. 2 cases "corrected" using a new surgical technic[J]. Ann Chir Thorac Cardiovasc, 1971, 10(1):39-47.
- [2] Downing TE, Allen KY, Glatz AC, et al. Long-term survival after the Fontan operation: twenty years of experience at a single center[J]. J Thorac Cardiovasc Surg, 2017, 154(1):243-253.
- [3] Mery CM, De León LE, Trujillo-Diaz D, et al. Contemporary outcomes of the fontan operation: a large single-institution cohort[J]. Ann Thorac Surg, 2019, 108(5):1439-1446.
- [4] Dennis M, Zannino DN, du Plessis K, et al. Clinical outcomes in adolescents and adults after the Fontan procedure[J]. J Am Coll Cardiol, 2018, 71(9):1009-1017.
- [5] Konertz W, Schneider M, Herwig V, et al. Modified hemi-Fontan operation and subsequent nonsurgical fontan completion[J]. J Thorac Cardiovasc Surg, 1995, 110(3):865-867.
- [6] de Leval MR, Kilner P, Gewillig M, et al. Total cavopulmonary connection: a logical alternative to atriopulmonary connection for complex Fontan operations. Experimental studies and early clinical experience[J]. J Thorac Cardiovasc Surg, 1988, 96(5):682-695.
- [7] Daley M, du Plessis K, Zannino DN, et al. Reintervention and survival in 1428 patients in the Australian and New Zealand Fontan Registry[J]. Heart, 2020, 106(10):751-757.
- [8] Deal BJ, Costello JM, Webster G, et al. Intermediate-term outcome of 140 consecutive Fontan conversions with arrhythmia operations[J]. Ann Thorac Surg, 2016, 101(2):717-724.
- [9] Moore BM, Anderson R, Nisbet AM, et al. Ablation of atrial arrhythmias after the atriopulmonary Fontan procedure: mechanisms of arrhythmia and outcomes[J]. JACC Clin Electrophysiol, 2018, 4(10):1338-1346.
- [10] Rychik J, Atz AM, Celermajer DS, et al. Evaluation and management of the child and adult with Fontan circulation: a scientific statement from the American Heart Association[J]. Circulation, 2019, 140(6):e234-e284.
- [11] Inai K, Inuzuka R, Ono H, et al. Predictors of long-term mortality among perioperative survivors of Fontan operation[J]. Eur Heart J, 2022, 43(25):2373-2384.
- [12] Pundi KN, Johnson JN, Dearani JA, et al. 40-year follow-up after the fontan operation: long-term outcomes of 1,052 patients[J]. J Am Coll Cardiol, 2015, 66(15):1700-1710.
- [13] 阮鹏飞, 刘锦纷. Fontan类手术的发展与演变[J]. 中华胸心血管外科杂志, 2014, 30(5):277-281.
- [14] Gewillig M, Brown SC. The Fontan circulation after 45 years: update in physiology[J]. Heart, 2016, 102(14):1081-1086.
- [15] Mery CM, De León LE, Trujillo-Diaz D, et al. Contemporary outcomes of the Fontan operation: a large single-institution cohort[J]. Ann Thorac Surg, 2019, 108(5):1439-1446.
- [16] Davos CH, Francis DP, Leenarts MFE, et al. Global impairment of cardiac autonomic nervous activity late after the Fontan operation[J]. Circulation, 2003, 108 (Suppl 1): II 180- II 185.
- [17] Okólska M, Karkowski G, Kuniewicz M, et al. Prevalence of arrhythmia in adults after Fontan operation[J]. J Clin Med, 2022, 11(7):1968.
- [18] Sidiropoulos A, Ritter J, Schneider M, et al. Fontan modification for subsequent non-surgical Fontan completion[J]. Eur J Cardiothorac Surg, 1998, 13(5):509-513.
- [19] Hausdorf G, Schneider M, Konertz W. Surgical preconditioning and completion of total cavopulmonary connection by interventional cardiac catheterisation: a new concept[J]. Heart, 1996, 75(4):403-409.
- [20] Sallehuddin A, Mesned A, Barakati M, et al. Fontan completion without surgery[J]. Eur J Cardiothorac Surg, 2007, 32(2):195-201.
- [21] Alsoufi B, Alfadley F, Al-Omrani A, et al. Hybrid management strategy for percutaneous Fontan completion without surgery:

- early results[J]. Ann Thorac Surg, 2011, 91(2):566-573.
- [22] Boudjemline Y, Gerelli S, Van Steenberghe M, et al. Feasibility of transcatheter techniques for intracardiac and extracardiac cavocaval connection in principle for Fontan completion in chronic animal models[J]. Eur J Cardiothorac Surg, 2013, 43(4):856-860.
- [23] Boudjemline Y, Malekzadeh-Milani S, Van Steenberghe M, et al. Novel method of surgical preparation for transcatheter completion of Fontan circulation: creation of an extracardiac pathway[J]. Arch Cardiovasc Dis, 2014, 107(6/7):371-380.
- [24] Galantowicz M, Cheatham JP. Fontan completion without surgery[J]. Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu, 2004, 7(1):48-55.
- [25] Lugones I, Junco N, Biancolini MF, et al. The Kawashima operation with simultaneous preparation for transcatheter Fontan-Kreutzer completion[J]. World J Pediatr Congenit Heart Surg, 2020, 11(1):105-107.
- [26] Airan B, Sharma R, Choudhary SK, et al. Univentricular repair: is routine fenestration justified?[J]. Ann Thorac Surg, 2000, 69(6):1900-1906.
- [27] Bridges ND, Mayer JEJ, Lock JE, et al. Effect of baffle fenestration on outcome of the modified Fontan operation[J]. Circulation, 1992, 86(6):1762-1769.
- [28] Fiore AC, Tan C, Armbrrecht E, et al. Comparison of fenestrated and nonfenestrated patients undergoing extracardiac Fontan[J]. Ann Thorac Surg, 2014, 97(3):924-931.
- [29] Talwar S, Paidi A, Sreenivas V, et al. Comparison of pleural effusion between fenestrated and nonfenestrated extracardiac Fontan: a prospective randomized study[J]. J Card Surg, 2020, 35(10):2688-2694.
- [30] Daley M, Buratto E, King G, et al. Impact of Fontan fenestration on long-term outcomes: a propensity score-matched analysis[J]. J Am Heart Assoc, 2022, 11(11):e026087.
- [31] Palacios-Macedo A, Diliz-Nava H, Tamariz-Cruz O, et al. Outcomes of the non-fenestrated Fontan procedure at high altitude[J]. World J Pediatr Congenit Heart Surg, 2019, 10(5):590-596.
- [32] Stephens EH, Talwar AA, Devlin PJ, et al. 24-year results of nonfenestrated extracardiac Fontan including Fontan conversions[J]. Ann Thorac Surg, 2021, 112(2):619-625.
- [33] Weixler VHM, Zurakowski D, Kheir J, et al. Fontan with lateral tunnel is associated with improved survival compared with extracardiac conduit[J]. J Thorac Cardiovasc Surg, 2020, 159(4):1480-1491.
- [34] Klima U, Peters T, Peuster M, et al. A novel technique for establishing total cavopulmonary connection: from surgical preconditioning to interventional completion[J]. J Thorac Cardiovasc Surg, 2000, 120(5):1007-1009.
- [35] Konstantinov IE, Benson LN, Caldarone CA, et al. A simple surgical technique for interventional transcatheter completion of the total cavopulmonary connection[J]. J Thorac Cardiovasc Surg, 2005, 129(1):210-212.
- [36] Metton O, Calvaruso D, Stos B, et al. A new surgical technique for transcatheter Fontan completion[J]. Eur J Cardiothorac Surg, 2011, 39(1):81-85.
- [37] Van Puyvelde J, Rega F, Minami T, et al. Creation of the Fontan circulation in sheep: a survival model[J]. Interact Cardiovasc Thorac Surg, 2019, 29(1):15-21.
- (收稿:2023-04-17 修回:2023-10-07)
(本文编辑:胡晓静)



运动演绎精彩

健康成就未来