

DOI:10.3724/SP.J.1008.2010.00332

## 部分型房室间隔缺损的外科治疗

### Surgical treatment of partial atrioventricular septal defect

纪广玉,徐志云\*,王志农,邹良建,谭健,张浩

第二军医大学长海医院胸心外科,解放军胸心外科研究所,上海 200433

**[摘要]** **目的** 总结部分型房室间隔缺损(PAVSD)外科治疗的近远期疗效和二尖瓣处理的方法。**方法** 我院1990年1月至2008年5月手术治疗PAVSD患者109例,男47例,女62例,年龄7个月至62岁,平均(28.3±12.7)岁。原发孔型房间隔缺损21~50 mm,二尖瓣前瓣均有不同程度的裂隙,轻至重度二尖瓣反流96例,三尖瓣中重度反流47例。二尖瓣前瓣裂隙均予间断缝合,同时行瓣叶交界环缩12例,二尖瓣成形环15例,双孔二尖瓣9例;二尖瓣置换术6例。原发孔房间隔缺损修补均采用自体心包片,冠状静脉窦开口隔入左心房91例,留在右心前者18例。同期行动脉导管未闭结扎7例。左上腔与右心耳吻合1例,左上腔直接结扎3例,将冠状静脉窦开口隔入右心房左上腔未做处理3例。右室流出道拓宽2例,主动脉瓣下隔膜切除1例。**结果** 术后早期死亡2例,死亡率1.8%。严重并发症包括再次气管插管4例,再次开胸止血1例,左心辅助1例,Ⅲ度房室传导阻滞1例。术后随访96例,随访率90%。随访时间3个月至18年(90.8±23.5)个月。再次手术7例,距第一次手术时间为3.3~18年,平均(11.2±5.1)年。再次手术死亡1例。随访存活的95例患者生活质量和活动能力均有明显改善。**结论** PAVSD矫治手术病死率低,远期效果较好。二尖瓣的修复是手术成功的关键。术后二尖瓣反流是再次手术的主要原因,对于重度的二尖瓣反流的患者应定期随访、及时手术。

**[关键词]** 先天性心脏缺损;部分房室间隔缺损;外科治疗

**[中图分类号]** R 654.2

**[文献标志码]** B

**[文章编号]** 0258-879X(2010)03-0332-03

房室间隔缺损(atrionventricular septal defect, AVSD)是以房室间隔缺损为主要病变的先天性心脏病,分为完全型、中间型和部分型<sup>[1]</sup>。其中部分型房室间隔缺损(partial atrioventricular septal defect, PAVSD)的病理改变包括左右房室瓣畸形、原发孔房间隔缺损等,是较常见的一种类型。近年来,随着对PAVSD病理解剖认识的不断深入,心肌保护技术和外科医生手术技巧的不断提高,PAVSD的手术死亡率已明显下降,远期疗效已有明显提高<sup>[2-5]</sup>。文献报道,PAVSD术后有4%~18%的患者会发生严重的二尖瓣反流,需要再次手术;分析PAVSD术后二尖瓣反流的原因,最重要的是患者术前已经有二尖瓣较严重的病变<sup>[2-4,6-8]</sup>。严重的二尖瓣病变影响二尖瓣成形效果和远期疗效。因此,如何提高PAVSD术后的中远期效果仍是心脏外科医生面临的巨大挑战。本文通过回顾分析我院1990年1月至2008年5月手术治疗的109例PAVSD患者,总结手术治疗的近远期效果及处理经验。

### 1 资料和方法

**1.1 临床资料** PAVSD患者109例,男47例,女62例,年龄7个月至62岁,平均(28.3±12.7)岁;体质量7.2~67 kg,平均(44.8±14.3) kg。心功能(NYHA)分级Ⅱ级22例,Ⅲ级77例,Ⅳ级10例。劳累后胸闷、气促71例,反复双下肢水肿12例。74例听诊心尖部可闻及3~4/6级收缩期杂音,向左腋下传导。心电图示心房颤动21例,Ⅰ度房室传

导阻滞18例,右心室肥大74例。X线胸片示两肺血增多,心影增大,心胸比率0.48~0.71,平均(0.55±0.14)。超声多普勒检查提示原发孔型房间隔缺损21~50 mm,轻至重度二尖瓣反流96例,三尖瓣中、重度反流47例。左、右心房和心室均增大。合并畸形包括卵圆孔未闭或继发孔房间隔缺损11例,动脉导管未闭(PDA)7例,永存左上腔7例,右室流出道狭窄2例,主动脉瓣下隔膜样狭窄1例。

**1.2 手术方法** 本组患者均正中开胸,在全麻、中度低温常规体外循环下手术,采用冷晶体或冷血心脏停搏液灌注进行心肌保护。术中首先用神经拉钩仔细探查二尖瓣叶和瓣下结构的病变情况,以决定手术方式。本组病例二尖瓣前瓣均有不同程度的裂隙,均以5-0聚丙烯线或腭纶线间断缝合,一般缝合2~4针,边缘缝合边向左心室注水试验,使二尖瓣闭合最佳。如果缝合前瓣裂隙后二尖瓣反流仍在中量以上,则加用其他成形方法。本组患者前瓣裂隙缝合后二尖瓣无反流69例,因二尖瓣偏心性反流而行交界Reed法环缩12例,因中心性反流和瓣环扩大加用“C”形成形环15例,因中心性反流和瓣叶增厚明显,双孔二尖瓣成形术9例,因瓣膜病变重成形失败而行二尖瓣置换术4例。心脏复跳后均经食管超声(TEE)检查二尖瓣成形效果。因二尖瓣残余中量以上反流再次阻断主动脉5例,其中二尖瓣再成形术3例,二尖瓣置换术2例。

原发孔房间隔缺损修补均采用自体心包片,室间隔部分以4-0带垫片的缝线间断横褥式缝合,其余部分以聚丙烯线

**[收稿日期]** 2009-07-03

**[接受日期]** 2009-11-19

**[作者简介]** 纪广玉,博士,讲师。E-mail: gyji72@hotmail.com

\* 通讯作者(Corresponding author). Tel: 021-81873417, E-mail: zhiyunx@hotmail.com

连续缝合1道。对于卵圆孔未闭或继发孔房缺用同一补片修补。冠状静脉窦开口在左心房者91例,仍开口于右心房者18例。同期三尖瓣成形70例,对三尖瓣的隔瓣发育较差者,将前瓣和后瓣近隔瓣部分的游离缘缝合到室间隔上,代行隔瓣功能,瓣环扩大者采用De Vega成形术。同期行动脉导管未闭结扎7例,左上腔与右心耳吻合1例,左上腔直接结扎3例,将冠状静脉窦开口隔入右心房,左上腔未做处理者3例。右室流出道拓宽2例,主动脉瓣下隔膜切除1例。左心室收缩功能不全、无法脱离体外循环1例,术中行左房和升主动脉插管的左心辅助。

1.3 术后早期处理 术后呼吸机辅助呼吸,多巴胺、肾上腺素等正性肌力药物支持心功能。中、重度肺动脉高压的患者应用米力农降低肺动脉压力。行左心辅助的1例患者回ICU后心功能改善,于术后43 h再入手术室拔除左心辅助插管。

1.4 术后随访 本组患者的随访为门诊和电话随访,随访的主要内容为患者的心功能状态,有无抗凝相关并发症,心脏多普勒超声检查,心电图检查等。

## 2 结果

2.1 手术早期效果 全组体外循环时间( $92.8 \pm 31.5$ ) min,主动脉阻断时间( $52.6 \pm 26.3$ ) min;术后呼吸机辅助呼吸6~119 h,平均( $16.2 \pm 10.7$ ) h。

全组患者术后早期死亡2例(1.8%),均为二尖瓣成形后效果不佳,再次阻断主动脉处理二尖瓣,其中1例行二尖瓣成形术的患者术后顽固性低心排,最后多脏器功能衰竭死亡,另1例二尖瓣置换的患者术后呼吸衰竭、肺部感染死亡。再次气管插管4例;再次开胸止血1例;Ⅲ度房室传导阻滞1例,术后1个月行永久起搏器安置术;左心辅助1例,恢复顺利,康复出院。

出院前超声多普勒检查,二尖瓣无反流70例,微量反流21例,轻度反流10例。5例二尖瓣置换术患者瓣膜功能良好。

2.2 随访结果 随访96例,随访率90%。随访时间3个月至18年,平均( $90.8 \pm 23.5$ )个月。

再次手术7例,再次手术率6.5%。距第一次手术时间为3.3~18年,平均( $11.2 \pm 5.1$ )年。均行二尖瓣置换和三尖瓣成形术。再次手术的患者死亡1例。该患者入院时已有严重的全心力衰竭,经积极治疗后行二尖瓣置换术,术后顽固性低心排,最后多脏器功能衰竭死亡。

随访存活的95例患者生活质量和活动能力均有明显改善。NYHA I级84例,II级11例。超声多普勒检查提示除3例二尖瓣中度反流外,余均无反流或仅有微量和轻度反流。双孔二尖瓣成形术患者二尖瓣跨瓣压差 $<5$  mmHg( $1$  mmHg=0.133 kPa)。二尖瓣置换术患者机械瓣功能良好,未发生抗凝相关并发症。无二尖瓣狭窄和左室流出道梗阻。心电图检查提示心房纤颤16例,I度房室传导阻滞19例,频发房性早搏2例。

## 3 讨论

部分型房室间隔缺损(PAVSD)的患者如有严重的二尖

瓣反流和充血性心力衰竭应及时手术,外科治疗原则是修复房室瓣的功能、修补房间隔缺损,避免Ⅲ度房室传导阻滞。二尖瓣成形和功能修复是PAVSD患者手术的关键。PAVSD二尖瓣处理的原则是采用灵活的、个体化的成形方法,达到瓣膜功能修复,尽量避免二尖瓣置换。术中认真探查二尖瓣的病变对提高二尖瓣成形效果至关重要。在二尖瓣成形时,应首先缝合二尖瓣前瓣裂。即使二尖瓣无反流,也应缝合<sup>[3-5]</sup>。本组病例均有不同程度的前瓣裂,在手术时均予以缝合。一般缝合2~4针,要边缝合边做注水试验,根据二尖瓣反流的情况调整最后1针的缝合位置。前瓣裂缝合后,部分病例可能还有二尖瓣反流。反流的位置可能为中心性,即前瓣裂缺对应的位置,也可能是偏心性。对于偏心性反流,可在对应交界做交界环缩,即Reed法成形,适当缩小后瓣环而消除反流。对于瓣环明显扩大而瓣叶病变较轻的中心性反流患者,应用二尖瓣成形环,缩小后瓣环,增加前后瓣叶对合面积,防止瓣环再扩大,远期效果确切<sup>[9-11]</sup>。大部分患者经过上述成形处理后二尖瓣关闭良好。但有少部分患者,经过以上处理后二尖瓣仍有中度以上反流,主要因为二尖瓣病变重,可能是前瓣裂缺附近的腱索延长或缺如、前瓣叶明显增厚或前瓣叶面积小等,需要综合应用其他成形技术,如腱索转移<sup>[12]</sup>、“双孔二尖瓣”技术<sup>[13-15]</sup>或二尖瓣前瓣拓宽<sup>[7,11]</sup>等。由于绝大部分二尖瓣反流都发生在前瓣裂缺处及对应的后瓣位置,采用“双孔二尖瓣”成形技术,将反流部位的前瓣与后瓣对应位置缘对缘缝合,可明显减轻二尖瓣反流<sup>[13-15]</sup>,是一种比较简便、有效的方法。一般采用横褥式缝合1~2针,瓣叶质地脆时可加自体心包垫片。在做“双孔二尖瓣”成形时要防止二尖瓣相对性狭窄,因此应常规测量双孔的瓣口面积(一般双孔面积之和 $>2.5$  cm<sup>2</sup>)<sup>[14-15]</sup>。术后超声多普勒检查二尖瓣口的跨瓣压差应 $<5$  mmHg<sup>[14]</sup>。本组有7例患者采用“双孔”技术成形,术后早期二尖瓣反流均为微量或少量;随访6例,最长47个月,二尖瓣反流均为少量;二尖瓣口跨瓣压差 $<5$  mmHg。“双孔”技术应用于PAVSD二尖瓣成形时间还较短,长期效果还需要进一步观察。

对于复杂的二尖瓣病变的患者,成形的技巧要求高、手术时间明显延长,手术风险增加,要在二尖瓣成形术和置换术之间做出抉择。根据文献报道和我们的体会,对于婴幼儿患者,没有合适的小型号瓣膜;人工瓣膜限制心脏发育,婴幼儿患者到大龄儿童时需要再次行瓣膜置换,还要考虑瓣膜置换术后抗凝等相关并发症多等因素,二尖瓣的处理应尽量选择瓣膜成形术。婴幼儿PAVSD患者瓣膜成形术的效果优于置换术,绝大多数婴幼儿患者都可做二尖瓣成形,有少部分患者术后会发生二尖瓣反流需要再次手术。成人患者一般二尖瓣病变较轻<sup>[5,16]</sup>,大多数都可以做二尖瓣成形<sup>[14,16]</sup>,但对某些二尖瓣病变严重、成形后二尖瓣仍有中量左右反流的患者应选择瓣膜置换,否则术后二尖瓣反流影响术后早期的恢复,远期效果也差<sup>[3-5]</sup>。成人PAVSD患者瓣膜置换的手术死亡率和成形术无明显差别,一般不需要再次瓣膜置换。

PAVSD患者术后再次手术的主要原因为二尖瓣反流,

其次为房间隔残余漏、左室流出道狭窄、二尖瓣狭窄等<sup>[3-5,11]</sup>。二尖瓣成形术后二尖瓣反流的再次手术,原则上还是尽量做二尖瓣成形术,尤其对婴幼儿和儿童患者,应避免二尖瓣置换<sup>[2-5,11]</sup>。由于二尖瓣叶和瓣下结构的病变更严重,再次手术时成形技术难度增加<sup>[7,11]</sup>。再次手术时要仔细探查二尖瓣病变,采用灵活的成形方法<sup>[3-4,7,11]</sup>。本组再次手术7例,均为成人,占二尖瓣成形术存活患者的6.5%。术中见二尖瓣病变严重,二尖瓣叶增厚、卷曲,腱索延长或融合,无法成形而均做了二尖瓣置换。再次手术的风险较第一次手术明显增加。术后早期的死亡主要是再次手术时机太迟,患者心功能受损严重和全身情况差。术后容易发生严重的低心排和多器官功能不全。PAVSD患者在行二尖瓣置换术时,应完全保留瓣下结构,以利于术后心功能恢复。缝合方法为间断横褥式缝合,在室间隔部分缝合时应缝在隔瓣上,避免发生Ⅲ度房室传导阻滞。本组再次手术的7例患者术后均未出现Ⅲ度房室传导阻滞,未发生抗凝相关并发症。

原发孔房间隔缺损的修补都需要用补片,一般用自体心包片。由于冠状静脉窦开口和房室结向后向下移位,在修补原发孔房缺时要始终注意房室结和传导束的位置,避免损伤。根据冠状静脉窦口的位置,原发孔房缺修补的方法主要有Mc Goon和Kirklin方法。Mc Goon方法沿原发孔边缘缝合,冠状静脉窦开口留在右心房,无右向左分流,对合并永存左上腔的患者尤其适合。但该缝合方法跨过传导束,一旦损伤则造成Ⅲ度房室传导阻滞,需要安装永久起搏器。缝合时要求进针浅、针距小,但有内心膜撕脱发生房缺残余漏的风险。本组有17例采用此方法,早年曾有1例术后出现Ⅲ度房室传导阻滞;随着缝合技术的提高,近年没有发生类似病例。Kirklin方法是在缝合时将缝线绕过冠状静脉窦下缘,冠状静脉窦开口隔到左心房。此方法缝合时远离房室结和传导束,安全可靠。冠状静脉窦的静脉血回流到左心房引起的右向左分流量少,一般不会引起明显的血流动力学改变和明显的血氧饱和度下降。如同时合并存在左上腔静脉,将冠状静脉窦隔到左心房的同时要同期处理左上腔静脉。当左上腔与右上腔有交通时可直接结扎,如无交通则需行左上腔与右心耳吻合,或行心房内血流改道,否则右向左分流量大,引起动脉血氧下降。另外,对其他合并畸形,术中要仔细探查和处理,避免遗漏。

总之,PAVSD矫治时,二尖瓣的修复是手术成功的关键。在手术时应采用个体化、综合的二尖瓣成形方法,尽量消除二尖瓣反流。术后二尖瓣重度反流是再次手术的主要原因。对于术后有二尖瓣反流的患者应定期随访,对重度二尖瓣反流的患者应及时再手术。

#### [参考文献]

- [1] 汪曾炜. 房室间隔缺损[M]//汪曾炜,刘维永,张宝仁. 手术学全集:心血管外科卷. 2版. 北京:人民军医出版社,2003:399-409.
- [2] Baufretton C, Journois D, Leca F, Khoury W, Tamisier D, Vouhé P. Ten-year experience with surgical treatment of partial atrioventricular septal defect: risk factors in the early postoperative period[J]. J Thorac Cardiovasc Surg, 1996, 112:14-20.
- [3] Murashita T, Kubota T, Oba J, Aoki T, Matano J, Yasuda K. Left atrioventricular valve regurgitation after repair of incomplete atrioventricular septal defect[J]. Ann Thorac Surg, 2004, 77:2157-2162.
- [4] Monro J L, Alexiou C, Salmon A P, Keeton B R. Reoperations and survival after primary repair of congenital heart defects in children[J]. J Thorac Cardiovasc Surg, 2003, 126:511-520.
- [5] El-Najdawi E K, Driscoll D J, Puga F J, Dearani J A, Spotts B E, Mahoney D W, et al. Operation for partial atrioventricular septal defect: a forty-year review [J]. J Thorac Cardiovasc Surg, 2000, 119:880-890.
- [6] Kanani M, Elliott M, Cook A, Juraszek A, Devine W, Anderson R H. Late incompetence of the left atrioventricular valve after repair of atrioventricular septal defects: the morphologic perspective[J]. J Thorac Cardiovasc Surg, 2006, 132:640-646.
- [7] Poirier N C, Williams W G, Van Arsdell G S, Coles J G, Smallhorn J F, Omran A, et al. A novel repair for patients with atrioventricular septal defect requiring reoperation for left atrioventricular valve regurgitation[J]. Eur J Cardiothorac Surg, 2000, 18:54-61.
- [8] Agny M, Cobanoglu A. Repair of partial atrioventricular septal defect in children less than five years of age: late results[J]. Ann Thorac Surg, 1999, 67:1412-1414.
- [9] Padala M, Vasilyev N V, Owen J W Jr, Jimenez J H, Dasi L P, del Nido P J, et al. Cleft closure and undersizing annuloplasty improve mitral repair in atrioventricular canal defects [J]. J Thorac Cardiovasc Surg, 2008, 136:1243-1249.
- [10] Welke K F, Morris C D, King E, Komanapalli C, Reller M D, Ungerleider R M. Population-based perspective of long-term outcomes after surgical repair of partial atrioventricular septal defect[J]. Ann Thorac Surg, 2007, 84:624-629.
- [11] Malhotra S P, Lacour-Gayet F, Mitchell M B, Clarke D R, Dines M L, Campbell D N. Reoperation for left atrioventricular valve regurgitation after atrioventricular septal defect repair[J]. Ann Thorac Surg, 2008, 86:147-152.
- [12] Kuralay E, Ozal E, Demirkilic U, Cingöz F, Tatar H. Left atrioventricular valve repair technique in partial atrioventricular septal defects[J]. Ann Thorac Surg, 1999, 68:1746-1750.
- [13] Mac L, Dervanian P, Houyel L, Chaillon-Fracchia E, Piot D, Lambert V, et al. Surgically created double-orifice left atrioventricular valve: a valve-sparing repair in selected atrioventricular septal defects[J]. J Thorac Cardiovasc Surg, 2001, 121:352-364.
- [14] Lai Y Q, Luo Y, Zhang C, Zhang Z G. Utilization of double-orifice valve plasty in correction of atrioventricular septal defect [J]. Ann Thorac Surg, 2006, 81:1450-1454.
- [15] Alfieri O, Maisano F, De Bonis M, Stefano P L, Torracca L, Oppizzi M, et al. The double-orifice technique in mitral valve repair: a simple solution for complex problems[J]. J Thorac Cardiovasc Surg, 2001, 122:674-681.
- [16] Gatzoulis M A, Hechter S, Webb G D, Williams W G. Surgery for partial atrioventricular septal defect in the adult[J]. Ann Thorac Surg, 1999, 67:504-510.