

DOI: 10.3969/j.issn.1005-8982.2020.09.017

文章编号: 1005-8982(2020)09-0082-05

## 完全型房室间隔缺损的外科治疗经验\*

李江振, 范太兵, 李斌, 宋书波, 宣茂正, 梁栋

[郑州大学人民医院(河南省人民医院), 河南 郑州 450003]

**摘要:目的** 总结完全型房室间隔缺损(CAVSD)的外科手术治疗效果。**方法** 选取2013年4月—2018年4月河南省人民医院CAVSD患儿74例。所有患者术中行房室瓣成形,同期修补合并畸形。**结果** 74例CAVSD患儿中,单片法11例,双片法28例,改良单片法35例。改良单片法与双片法的阻断时间、机械通气时间、ICU驻留时间比较差异有统计学意义( $P < 0.05$ ),改良单片法短于双片法。术后早期死亡2例,病死率为2.7%。死亡原因:1例因低龄、低体重,术后出现多器官功能衰竭;1例因瓣膜成形效果差,术后出现瓣膜反流、心律失常、低心排综合征;其余患儿均顺利出院。随访72例,随访时间4~33个月,中期随访结果显示二尖瓣轻度反流13例,轻至中度反流4例,3例有1~2 mm的VSD残余分流。**结论** CAVSD肺血管病变较早,应早期诊断和手术治疗,个体化的手术方案可以提高手术矫治效果。手术成功的关键是妥善处理房室瓣,避免术中房室传导阻滞及术后肺动脉高压危象。

**关键词:** 完全型房室间隔缺损; 房间隔缺损; 室间隔缺损; 外科手术

**中图分类号:** R654.2

**文献标识码:** A

## Experience of surgical treatment of complete atrioventricular septal defect\*

Jiang-zhen Li, Tai-bing Fan, Bin Li, Shu-bo Song, Mao-zheng Xuan, Dong Liang  
[Zhengzhou University People's Hospital (Henan Provincial People's Hospital),  
Zhengzhou, Henan 450003, China]

**Abstract: Objective** To summarize the surgical treatment of complete atrioventricular septal defect (CAVSD). **Methods** From April 2013 to April 2018, 74 patients with complete atrioventricular septal defect (CAVSD) were treated. All patients underwent atrioventricular valvuloplasty with repair of deformity during the operation. **Results** Among the 74 CAVSD patients, there were 11 patients with single tablet method, 28 patients with double tablet method and 35 patients with improved single tablet method. The pairwise comparison of the three surgical methods showed that there were significant differences in block time, mechanical ventilation time, and ICU stay time between the modified single-slice method and the double-slice method ( $P < 0.05$ ). The time of all three variables was shorter than that of the double-slice method ( $P < 0.05$ ). 2 patients died early after operation, and the mortality rate was 2.7%. The cause of death: one case had multiple organ failure due to young age and low body weight; one had arrhythmia, and low cardiac output syndrome due to poor valvuloplasty; the rest of the children were discharged smoothly. 72 patients were followed up from 4 to 33 months. The mid-term follow-up showed 13 cases of mild mitral regurgitation, 4 cases of mild to moderate reflux, and 3 cases of residual vertebral VSD of 1 to 2 mm. **Conclusion** Patients with complete atrioventricular septal defect emerge early, and should be diagnosed and treated early. Individualized surgical plan is able to improve the surgical results. The key to successful surgery is to properly repair

收稿日期: 2019-12-06

\* 基金项目: 河南省科技厅重点攻关项目(No: 162102310023)

[通信作者] 范太兵, E-mail: fantaiying@163.com

the atrioventricular valve, pay attention to intraoperative atrioventricular block and postoperative pulmonary hypertension crisis.

**Keywords:** complete atrioventricular septal defect; heart septal defects, atrial; heart septal defects, ventricular; surgery

完全型房室间隔缺损 (complete atrioventricular septal defect, CAVSD) 是一组复杂的先天性心脏畸形, 由于胚胎心内膜垫发育异常, 导致房室间隔上方的原发孔型房间隔缺损或房间隔下方的流入道型室间隔缺损, 以及共房室瓣。由于心脏内血液大量左向右分流, 以及房室瓣反流、呼吸道感染和充血性心力衰竭, 如不及时手术治疗, 约半数患儿可能死于 6 个月内。本文回顾性分析 CAVSD 患者 (过度型及合并主要复杂畸形病例不包括在内), 现将手术治疗经验及体会报道如下。

## 1 资料与方法

### 1.1 一般资料

选取 2013 年 4 月—2018 年 4 月河南省人民医院收治的 CAVSD 患儿 74 例 (合并法洛三联症、右室双出口等复合畸形除外)。其中, 男性 22 例, 女性 52 例; 平均年龄 6.00 个月。平均体重 5.90 kg。术前表现气促多汗、吃奶停顿 52 例, 反复呼吸道感染 38 例, 喂养困难、发育不良 29 例, 紫绀 23 例, 合并肺动脉高压 45 例, 有心力衰竭史 24 例, 合并唐氏综合征 41 例。患儿查体可见心前区隆起, 心尖搏动明显, 胸骨左缘及心尖部可闻及 3/6 ~ 4/6 级收缩期杂音, 伴有震颤, 肺动脉瓣第二音亢进。心电图示右心房增大 66 例, 右心室肥大 35 例, 左心室肥大 17 例, 双心室肥大 13 例, I 度房室传导阻滞 30 例, 不完全右束支传导阻滞 8 例, 左前分支传导阻滞 3 例。胸片示不同程度的肺充血, 肺动脉段隆起, 心胸比率 0.52 ~ 0.82, 平均 (0.66 ± 0.02); 术前均行超声心动图检查, 17 例患者经心导管及心血管造影检查明确诊断; Rastelli 分型: A 型 60 例, B 型 3 例, C 型 11 例。

### 1.2 分组

74 例患者根据其分型及解剖特点选择合适的手术方案。采用单片法 11 例、双片法 28 例、改良单片法 35 例。单片法组: 平均年龄 6.00 个月; 平均体重 5.80 kg; Rastelli 分型: A 型 8 例, B 型 1 例, C 型 2 例; 术前超声心动图探及左侧房室瓣中重度反流 7 例。双片法组: 平均年龄 6.50 个月, 平均体重 5.60 kg;

Rastelli 分型: A 型 21 例, B 型 2 例, C 型 5 例; 术前超声心动图探及左侧房室瓣中重度反流 16 例。改良单片法组: 平均年龄 6.00 个月, 平均体重 6.00 kg; Rastelli 分型: A 型 31 例, B 型 0 例, C 型 4 例; 术前超声心动图探及左侧房室瓣中重度反流 21 例。患儿术前临床资料及分型见表 1、2。

表 1 3 组患儿术前年龄和体重比较 [M (P<sub>25</sub>, P<sub>75</sub>)]

组别	n	年龄 / 月	体重 / kg
单片法组	11	6.00 (4.00, 12.00)	5.80 (4.68, 7.40)
双片法组	28	6.50 (4.00, 13.50)	5.60 (4.55, 7.77)
改良单片法组	35	6.00 (4.00, 12.00)	6.00 (5.30, 7.40)
H 值		0.114	1.029
P 值		0.945	0.598

表 2 3 组患儿术前 Rastelli 分型和房室瓣反流情况 例

组别	n	Rastelli 分型			术前房室瓣反流		
		A 型	B 型	C 型	少量	中量	大量
单片法组	11	8	1	2	4	6	1
双片法组	28	21	2	5	12	12	4
改良单片法组	35	31	0	4	14	18	3
χ <sup>2</sup> 值			3.759				0.919
P 值			0.440				0.922

### 1.3 手术方法

所有患儿在全身麻醉、低温、体外循环下手术, 常规胸正中切口入胸, 肝素化后主动脉及上下腔静脉插管建立体外循环; 阻断主动脉, 经主动脉根部灌 HTK 液或冷晶体心脏停搏液, 心表覆冰保护心肌, 纵行切开右心房, 探查心内畸形。采用单片法 (心包片) 修补房、室缺 11 例, 双片法 (心包片) 28 例, 改良单片法 35 例, 所有患者矫治合并畸形; 本中心 2016 年以前以单片法和双片法为主, 2016 年以后以双片法和改良单片法为主。

### 1.4 统计学方法

数据分析采用 SPSS 22.0 统计软件。对样本分布

的检验采用单样本 K-S 拟合优度检验。非正态性分布资料以中位数和四分位数 [M(P<sub>25</sub>, P<sub>75</sub>)] 描述, 多组间分析采用 Kruskal-Wallis *H* 检验, 两两比较采用 All pairwise 法 (所有成对比较); 计数资料以频数 (构成比) 进行描述, 采用 Fisher 确切概率法。P < 0.05 为差异有统计学意义。

## 2 结果

### 2.1 CAVSD 患儿术后一般资料比较

3 组患儿体外循环时间比较, 差异无统计学意义 (P > 0.05), 阻断时间、机械通气时间、ICU 滞留时间比较, 差异有统计学意义 (P < 0.05); 进一步两两比较, 改良单片法组的阻断时间、机械通气时间、ICU 滞留时间短于双片法组 (*H* = 14.419、16.252 和 15.796, P = 0.006、0.006 和 0.011)。见表 3。

### 2.2 CAVSD 患儿术后转归及随访结果

74 例患者术后 2 例早期死亡, 病死率为 2.7%, 1 例因术前低龄、低体重、术前房室瓣重度反流、肺高压、肺部感染, 术后死于多器官功能衰竭; 另 1 例术前室缺偏大, 术中瓣膜成形差, 行二次转机, 术后死于瓣膜中重度反流、心律失常、低心排综合征。其他并发症包括室间隔缺损 (ventricular septal defect, VSD) 残余分流 6 例, III 度房室传导阻滞 2 例, 三尖瓣中度反流 5 例, 二尖瓣轻度反流 9 例, 3 例二尖瓣中度反流; 其余患儿均顺利出院。72 例患儿术后近中期定期随访, 随访时间 4 ~ 33 个月。中期随访结果显示 13 例合并二尖瓣轻度反流, 2 例因左侧房室瓣中重度反流行再干预手术, 4 例二尖瓣中度反流, 其余无或仅轻微瓣膜反流, 3 例仍有 1 ~ 2 mm 的 VSD 残余分流。3 组患者术后二尖瓣反流、再干预, 差异无统计学意义 (P > 0.05)。3 组术中均无死亡。见表 4。

表 3 3 组患儿术后一般资料比较 [M(P<sub>25</sub>, P<sub>75</sub>)]

组别	<i>n</i>	体外循环时间 /min	阻断时间 /min	机械通气时间 /h	ICU 滞留时间 /h
单片法组	11	132.00 (109.00, 155.00)	97.00 (79.00, 120.00)	92.50 (51.00, 190.50)	135.50 (87.50, 261.50)
双片法组	28	127.50 (112.00, 170.60)	115.00 (100.50, 173.50)	91.50 (45.25, 128.75)	162.75 (95.63, 272.00)
改良单片法组	35	116.00 (109.00, 152.00)	87.00 <sup>†</sup> (77.25, 101.75)	42.00 <sup>†</sup> (20.88, 87.25)	92.00 <sup>†</sup> (66.50, 141.00)
<i>H</i> 值		3.695	9.490	11.115	8.415
<i>P</i> 值		0.158	0.009	0.004	0.015

注: † 与双片法组比较, P < 0.05。

表 4 3 组 CAVSD 患儿术后近中期随访结果

组别	<i>n</i>	二尖瓣 / 例		再干预 / 例	死亡 / 例	随访时间 / (年, $\bar{x} \pm s$ )
		轻度反流	中重度反流			
单片法组	11	2	1	1	0	2.50 ± 0.69
双片法组	28	4	1	1	0	1.94 ± 0.72
改良单片法组	35	7	2	0	0	2.26 ± 0.88
$\chi^2/F$ 值		-		-		2.352
<i>P</i> 值		0.894		0.134		0.103

## 3 讨论

CAVSD 患儿因心内结构畸形, 血流动力学严重紊乱, 且易早期发生肺动脉高压及肺血管病变, 如不早期手术干预, 约半数患儿死于 6 个月内, 80% 的患者死于 2 岁以内<sup>[1]</sup>。随着手术操作、术中麻醉、术后护理等技术的提高; CAVSD 患儿手术年龄呈现低

龄化、低体重化的趋势, LOUIS 等<sup>[2]</sup>报道 2 399 例 CAVSD 患儿平均手术年龄为 4.6 个月。2008 年文献<sup>[3]</sup>曾报道年龄 < 3 个月和 > 6 个月均是再干预的危险因素; 2014 年 XIE 等<sup>[4]</sup>报道多因素分析显示年龄 > 6 个月是再干预的独立危险因素; < 3 个月患儿住院时间偏长, 并且左侧房室瓣反流发生率高; 本研究认为此类患者

最佳的手术年龄为 3 ~ 6 个月, 若患儿早期出现心力衰竭症状, 则不受年龄限制; 如果早于 3 月龄手术, 则由于房室瓣组织菲薄易撕裂, 术后易产生较重的二尖瓣反流。如果超过 6 个月, 房室瓣反流会加重, 引起继发性心腔扩张以及房室瓣组织病理性改变加剧, 导致手术风险及难度增加, 严重时导致患儿死亡。

CAVSD 的纠治方法包括单片法、双片法和改良单片法(下压法)<sup>[5]</sup>。目前多个心脏中心倾向于无选择性应用“改良单片法”; 也有报道“双片法”与“改良单片法”整体上无差异; 本研究认为个体化选择合适的手术方案可以提高手术矫治效果, 根据术中探查共同桥瓣的发育情况及腱索附着的位点而采取不同的方法。单片法适合有共同瓣分隔者, 显露室间隔缺损及瓣下结构更清楚, 可避免腱束的阻挡, 可较好地暴露 VSD 边缘, 减少术后残余 VSD 发生, 但需切开共瓣, 对婴幼儿可造成部分瓣膜功能受损。双片法无需切开共同房室瓣, 保留瓣膜的完整性, 避免瓣叶缺失, 在防止瓣膜变形和瓣叶缩短方面有明显的优点, 且补片将二尖瓣抬高到合适高度, 使二尖瓣保持最佳功能, 避免发生左室流出道梗阻<sup>[6]</sup>。且考虑补片形状方面更为简单方便, 对房室瓣结构损害小, 不影响稳定性, 但操作相对繁复, 尤其在两块补片与瓣膜的交汇处有大量的缝合。改良单片法手术操作简便, 无需剪开共同瓣, 保证了瓣膜结构的完整性, 但报道将共同瓣直接下压可能导致左室流出道梗阻和瓣膜反流<sup>[7]</sup>。此外婴幼儿或狭长型室缺患者首选“改良单片法”; 室缺高度 >10 mm 患者首选“双片法”。本研究发现改良单片法的阻断时间、机械通气时间、ICU 驻留时间与双片法比较有差异, 均短于双片法。

多中心报道 CAVSD 矫治术的病死率已降至 3% ~ 5%, 术后二尖瓣瓣关闭不全是致死率的主要危险因素<sup>[8]</sup>。已有报道显示术后二尖瓣关闭不全约占 5% ~ 10%, 再次手术率单片下压法约为 2%, 双片法为 7%, 传统单片法为 9.7%<sup>[9-10]</sup>。本研究认为, 左侧房室瓣中度以上反流, 并有心脏增大和心力衰竭症状者积极干预。其反流原因为瓣环扩大、乳头肌发育畸形、房室瓣修复不完善、术后瓣裂缝合处撕裂或瓣环较大未做瓣环成形。在对房室瓣进行处理时因婴幼儿瓣膜组织嫩, 瓣膜面积小, 术中应对瓣膜的牵拉尽可能地轻柔, 缝合时需使用自体或是牛心包片做为垫片, 在缝合时 6-0 prolene 线间断褥式缝合裂缺, 防止术中、术后瓣叶撕裂。笔者认为手术成功的关键是对房室瓣的处理,

房室瓣修复手术难度大, 对外科医生的技术要求较高。另外, 成形后的房室瓣, 需要用注射器注水评估瓣膜修补效果, 在注水时排空气体避免产生泡沫, 泡沫会造成冠状动脉栓塞。本研究左侧房室瓣中度反流再干预 2 例; 1 例为单片法组 7 个月大患儿; 术后左侧房室瓣裂缺撕裂造成中重度反流, 而且合并真菌感染; 术后 11 个月行二次手术, 术中应用 6-0 prolene 线褥式缝合裂缺; 术后随访左侧房室瓣微量反流; 另 1 例为双片法组 4 个月大患儿; 术后随访左侧房室瓣裂中度反流, 逐渐加重, 左心增大, 反复有心力衰竭症状; 术后 8 个月行二次手术, 行左侧房室瓣成形环缩术, 术后瓣膜中度反流。本研究对患者定期随访超声心动图, 观察房室瓣的情况, 结果显示 3 种方法术后二尖瓣反流和再干预、死亡情况并无差异。

完全性房室传导阻滞在 CAVSD 患者术后的发生率为 0% ~ 4%<sup>[11-14]</sup>。其最多见的与术中房内操作有关, 术中损伤传导束及心肌细胞引起局部组织水肿, 影响传导功能, 也可能与低温、缺氧和酸中毒、电解质紊乱、冠脉供血不足、心功能不全等因素有关。术中应维持内环境电解质及酸碱平衡、加强心肌保护以及避免缺氧和酸中毒的发生。术者应熟悉传导系统的解剖位置, 术中避开传导系统走向, 在操作中尽可能动作轻柔, 避免损伤发生传导阻滞。若术后发生房室传导阻滞应使用激素及心肌营养液, 适当延长体外循环时间, 充分给氧、复温, 早期可使用异丙肾上腺素, 如果无效需放置临时起搏器。本研究 2 例患儿术后出现 III 度房室传导阻滞, 经内科药物治疗 2 周后未能恢复窦性心率, 植入永久埋藏式心脏起搏器后治愈出院。

术后肺动脉高压是导致早期死亡的危险因素, 通常发生于术前有肺动脉高压的患儿, 以往报道术后残余二尖瓣反流、残余室间隔缺损或体外灌注时间较长, 引起肺间质渗出、局限性肺不张, 可加重肺动脉高压, 有时甚至发生肺高压危象。对合并重度肺动脉高压的患者, 术前给予吸氧、吸入前列环素、一氧化氮等血管扩张剂, 术后口服西地那非或波生坦等降肺压药物; 充分镇静肌松避免不必要刺激, 加强呼吸道管理, 适当延长呼吸机带管时间、过度通气使血气偏碱有利于肺血管扩张, 泵入米力农、硝普钠等血管扩张剂等措施。本研究患儿经综合治疗后, 无肺高压导致的死亡。

完全型房室间隔缺损较早并发梗阻性肺血管疾病, 预后较差, 应早期诊断和矫治其解剖畸形; 术后二尖瓣关闭不全、房室传导阻滞及肺动脉高压等危险

因素可导致其早期死亡, 应及时发现处理。术后定期彩超观察房室瓣反流情况, 评估远期预后。

#### 参 考 文 献:

- [1] 刘迎龙, 于存涛, 沈向东, 等. 婴幼儿完全性心内膜垫缺损的外科治疗 [J]. 中华胸心血管外科杂志, 2005, 21(6): 365-366.
- [2] LOUIS J D, JODHKA U, JACOBS J P, et al. Contemporary outcomes of complete atri-ventricular septal defect repair: analysis of the society of thoracic surgeons congenital heart surgery database[J]. The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery, 2014, 148(6): 2526-2531.
- [3] DODGE-KHATAMI A, HERGER S, BAUERSFELD U, et al. Outcomes and reoperations after early total correction of complete atrio-ventricular septal defect[J]. Eur J Cardiothorac Surg, 2008, 34(4): 745-750.
- [4] XIE O, BRIZARD C P, D'UDEKEM Y, et al. Outcomes of repair of complete atrioventricular septal defect in the current era[J]. European Journal of Cardio-Thoracic Surgery: Official Journal of the European Association for Cardio-thoracic Surgery, 2014, 45(4): 610-617.
- [5] 贾兵, 叶明, 陈张根, 等. 婴幼儿完全性房室间隔缺损的外科治疗 [J]. 心肺血管病杂志, 2013, 32: 692-694.
- [6] BOGERS A J, AKKERSDIJK G P, de JONG P L, et al. Results of primary two-patch repair of complete atrioventricular septal defect[J]. European Journal of Cardiothoracic Surgery, 2000, 18(4): 473-479.
- [7] MURASHITA T, HATTA E, KUBOTA T, et al. Simplified technique for patch augmentation and chorda reconstruction of left atrioventricular valve in complete atrioventricular septal defect[J]. Journal of Cardiac Surgery, 2010, 18(3): 253-256.
- [8] 李守军, 高峰, 吴清玉, 等. 完全性房室通道的外科治疗 [J]. 中国胸心血管外科临床杂志, 2005, 12(5): 323-325.
- [9] 莫绪明, 孙剑, 彭卫, 等. 单片下压法矫治 122 例完全型房室间隔缺损 [J]. 中国胸心血管外科杂志, 2014, 30(10): 582-585.
- [10] BACKER C L, STEWART R D, BAILLIARD F, et al. Complete atrioventricular canal: comparison of modified single-patch technique with two-patch technique[J]. Ann Thorac Surg, 2007(84): 2038-2046.
- [11] 李守军, 高峰, 吴清玉, 等. 完全性房室通道的外科治疗 [J]. 中国胸心血管外科临床杂志, 2005, 12(5): 323-325.
- [12] REDDY V M, MCELHINNEY D B, BROOK M M, et al. Atrioventricular valve function after single patch repair of complete atrioventricular septal defect in infancy: How early should repair be attempted[J]. Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery, 1998, 115(5): 1032-1040.
- [13] GUNTHER T, MAZZITELLI D, HAEHNEL C J, et al. Long-term results after repair of complete atrioventricular canal defects: Analysis of risk factors[J]. Annals of Thoracic Surgery, 1998, 65(3): 754-760.
- [14] NAJM H K, COLES J G, ENDO M, et al. Complete atrioventricular septal defects: results of repair, risk factors and freedom from reoperation[J]. Circulation, 1997, 96(9 Suppl): II311-II312.

(张西倩 编辑)

本文引用格式: 李江振, 范太兵, 李斌, 等. 完全型房室间隔缺损的外科治疗经验 [J]. 中国现代医学杂志, 2020, 30(7): 82-86.