



Sunji Sano 教授



K.S. Murthy 教授



Victor Tsang 教授

法四 / 肺动脉闭锁专场

合并室间隔缺损的肺动脉闭锁外科治疗

肺动脉闭锁 (PA) 合并室间隔缺损 (VSD) 因肺血来源个体差异大, 肺动脉发育情况也各不相同。

Barbero-Marcial 首先于 1990 年提出根据肺段血供来源将肺动脉闭锁合并室间隔缺损分成三型, Tchernevskov 等在此基础上进一步根据固有肺动脉发育情况及肺血来源提出的分型为: (1) 固有肺动脉, 动脉导管依赖型, 无体肺动脉侧枝 (MAPCA); (2) 有固有

肺动脉及 MAPCA; (3) 无固有肺动脉, MAPCA 为唯一供血方式。针对这一疾病的手术方式包括体肺动脉的分流术、右室流出道重建、肺动脉融合术等。

阿曼皇家医院 Francois Lacour-Gayet 教授认为对于动脉导管依赖型的 PA-VSD, 可一站式或二期手术; 对于存在发育不良 MAPCA 型, 可分期手术; 对于无 MAPCA 型, 患儿 3 个月应进行一站式手术。

对于异常的肺动脉, 患儿仍需长期的随访观察。

阜外医院研究者认为, 应严格把握根治手术的适应证。具备下列条件可考虑根治术: (1) 固有肺动脉发育好, Nakata 指数 $>150 \text{ mm}^2/\text{m}^2$; (2) 肺血是动脉导管依赖性, 安静状态下动脉氧饱和度 $>85\%$, 可不遵守 Nakata 指数要求; (3) MAPCA 可同期处理。对于固有肺动脉发育差, 缺氧频发、发绀明显的患儿, 先行姑息手术

增加肺部血流, 促肺动脉发育; 少数病变严重患儿, 姑息手术可能是终末性的治疗。随着手术技术的成熟、围术期监护的提高和 HTK 液及零平衡超滤的应用, 可明显降低死亡率。

关于体肺动脉分流术和右室肺动脉连接这两种姑息手术的一项研究发现, 右室肺动脉连接的术式在围术期血氧饱和度的稳定、近期和中期预后表现均优于体肺分流术, 且死亡率低。

单心室专场

全球单心室治疗进展共享

Fontan 手术自从 1971 年报道以来, 成为功能性单心室类疾病的生理矫治术, 经过不断改进, 1988 年 De Leval 等提出全腔静脉肺动脉连接术简化了手术, 具有较好的血液动力学和临床效果, 减少了心律失常等并发症, 成为目前应用最广泛的 Fontan 类手术。

加拿大 Glen Van Aardell 教授就 3D 技术在复杂先心病的应用进行了题为“3D 心脏模型在诊断和治疗中的应用: 新时代到来了吗?”的精彩讲课。3D 技术目前广泛应用于医疗行业, Glen 就 3D 打印技术在复杂先心病术前诊断、手术选择方面做了相关经验介绍。

香港 Tim AU 教授谈了“失败 Fontan 的外科治疗”相关经验。Fontan 手术中远期效果已经非常优良, 但是远期心律失常、肠蛋白丢失血症、血栓等并发症容易导致 Fontan 循环失效, Tim 教授就失败的 Fontan 患者行再次全腔手术及心脏移植相关问题进行了探讨。

美国 Frank Pigula 教授介绍了“单心室外科治疗及管理”的美国经验。他介绍了单心室矫治的各种不同方法及患者管理的重要性。对比不同心室阻力患者的近远期效果情况。

美国 Christian Pizarro 教授进行了“单心室重构试验的经验教训”的报告。就分期手术中早期行改良 B-T 和右室肺动脉管道连接方面做了中远期的对比, 总结了不同方式的优缺点及中远期危险因素。

中国医学科学院阜外医院花中东教授就 3D 技术帮助单心室类疾病手术的选择方面介绍了阜外医院的探索经验; 闫军教授汇报了阜外医院处理心尖位置异常及肝静脉与心房直接连接这些复杂 Fontan 术的经验教训。张浩教授就双向 Glenn 术及 Fontan 术在我国开展情况做出综合讲解。

室间隔完整的肺动脉闭锁的杂交治疗

胡盛寿院士对阜外医院的杂交技术经胸肺动脉瓣球囊扩张成形术的现状进行了报告。其是一种治疗新生儿及婴幼儿室间隔完整型肺动脉膜性闭锁的安全、有效的方法。采用胸骨正中切口, 于右室流出道距离肺动脉瓣环下约 2 cm 缝荷包线, 然后置入导丝。在超声引导下置入穿刺鞘管。确认穿刺针对

准膜性闭锁的瓣膜后, 在钢丝引导下放入球囊扩张管进行扩张, 超声提示肺动脉瓣开放。

2005 年 5 月至 2016 年 1 月, 77 例病例接受了杂交手术。< 3 个月患儿行改良 Blalock-Taussig (B-T) 体肺分流术, 并同期行动脉导管结扎术。> 3 个月患儿行球囊扩张术后, 如血氧饱和度改善明显, 不常规行改良 B-T

分流术, 并保留动脉导管开放, 如血氧饱和度改善不明显, 则考虑行改良 B-T 分流术, 结扎或保留动脉导管。> 5 个月患儿行球囊扩张后血氧饱和度改善不满意, 且重度右心发育不良, 则选择双向 Glenn 术。

25 例动脉导管未闭 (PDA) 开放; 15 例新生儿, 5 例 > 1 岁患儿接受 PDA 结扎和 BT 分流。

10 例接受 B-T 分流手术。7 例死亡病例, 三尖瓣发育不良和男婴是死亡的危险因素。均未出现严重并发症。

和传统的手术相比, 短期长期结果满意, 免于患儿经受体外循环而获益, 无需受外周血管限制, 可同时进行外科手术。阜外医院对于室间隔完整的肺动脉闭锁应用杂交治疗取得了良好的成效。

多阶段粗肺动脉发育治疗合并粗大体肺侧枝经验分享

李守军教授介绍了阜外医院多阶段粗肺动脉发育治疗合并粗大体肺侧枝的肺动脉闭锁的治疗经验。第一站治疗, 杂交技术右心室流出道-肺动脉重建术 (RV-PA) 连接, 补片技术 43.8%, 管道技术 56.2%。同期肺成型 47.5%, 同期肺侧枝封堵 42.5%; 第二站治疗, 介入封堵; 第三站, 解剖根治。一期根治手术风险高, 特别是严重紫绀和左室小的患者, 推荐多站治疗方法。

肺动脉发育不良的 PAA/VSD 是心外科的难点, 就诊晚的大患儿更适合分期矫治, RV-PA 能够有效促进肺动脉的发育。

日本经验: 双心室矫治室间隔完整的肺动脉闭锁

Shunji Sano 带来日本冈山医院的经验, 为了得到右侧心脏的生长, 对于室间隔完整的肺动脉闭锁的治疗, 首先选取姑息治疗方法包括改良 B-T 手术与肺动脉瓣膜切开术。

回顾了从 1991-2012 年的 50 例室间隔完整肺动脉闭锁的患

者接受了不同的矫治方式, 平均年龄 29 d。30 例患者接受双心室矫治手术, 6 例患者接受了 1 个或半个心室的矫治手术, 5 例患者接受了 Fontan 手术。研究表明改良 B-T 术加肺动脉瓣膜切开的方式不能够使三尖瓣半环生长, 所以三尖瓣的大小是双心室

矫治的手术指标。

右心室潜在的生长仅仅表现在接受双心室矫治的患者中, 在接受一个半心室矫治方法的患者中, 没有观察到心室的生长。另外, 右心室的冠状动脉瘘是一个实行单心室矫治术的重要指标。

合并粗大体肺侧枝的法四 / 肺动脉闭锁的单源化治疗: 挑战与争议

印度 K.S. Murthy 教授指出, 中重度的 TOF 常合并 MAPCA 多由胚胎时期主动脉弓发育异常形成, 部分由于肺血不足代偿形成。是否对 MAPCA 进行单源化处理影响近期及远期死亡率。单源化手术时直接把 MAPCA 联通或通过各种方法连接到肺动脉主

干上, 使肺血来源单一化, 由中心肺动脉供血。由于体肺侧枝病理生理复杂和解剖为止多变, 体肺侧枝处理一直是外科手术的难点。对于术前明确 MAPCA 诊断并评价其分布及数量, 对于介入及外科手术处理至关重要。

Murthy 教授提到手术要

点: 血管造影评估体肺侧枝; 手术方式取决于肺血管的数量。Murthy 认为, 对于不连续的 MAPCA 在较小的年龄中, 不用单源化治疗。发育不良的肺动脉合并小的 MAPCA 不需要单源化治疗 (因为持续的肺动脉分流能够促进非动脉生长)。