

gani Mov, 2008, 92(3): 169-173.

[7] Mankin HJ, Hornicek FJ. Treatment of giant cell tumors with allograft transplant: a 30-year study[J]. Clin Orthop, 2005, 439(10): 144-150.

[8] Chen TH, Su YP, Chen WM. Giant cell tumor of the knee: subchondral bone integrity affects the outcome[J]. Int Orthop, 2005, 29(1): 30-34.

[9] Campanacci M, Cervellati C, Donati U. Autogenous patella as replacement for a resected femoral or tibial condyle: a

report on 19 cases[J]. J Bone Joint Surg Br, 1985, 67(4): 557-563.

[10] 王玉峰, 王丰, 王岩峰, 等. 游离髌骨移植修复膝部半髌骨缺损[J]. 中国矫形外科杂志, 2008, 16(7): 498-500.

[11] Carr MM, Mahoney JL, Bowen CV. Extremity arteriovenous malformation: review of series[J]. Can J Surg, 1994, 37(4): 293-299.

(收稿日期: 2013-01-18 修回日期: 2013-04-30)

• 短篇及病例报道 •

## 三尖瓣下移的手术治疗 19 例

王克学, 杨再珍, 孟 丽, 张向辉

(河南省郑州人民医院心脏外科 450000)

doi: 10.3969/j.issn.1671-8348.2013.23.053

文献标识码: C

文章编号: 1671-8348(2013)23-2823-02

三尖瓣下移(ebstein anomaly)是一种少见的复杂心脏畸形,其病理改变不仅是三尖瓣的异常,也包括右心室发育不良及心肌收缩性的减低,畸形和病情复杂程度跨度很大<sup>[1]</sup>。作者于 2009 年 9 月至 2012 年 5 月手术治疗 19 例三尖瓣下移畸形,取得良好的近期效果,现报道如下。

### 1 资料与方法

**1.1 一般资料** 全组 19 例,其中,男 8 例,女 11 例,年龄 5 个月至 40 岁,中位年龄(17.5±13.1)岁。其中,小于 1 岁者 5 例。小于 1 岁者均有发绀,轻到重度不等,喂养困难、反复肺炎,胸片显示心脏扩大;大于 1 岁者 14 例均有活动后心悸、气短,8 例有不同程度的发绀。所有病例均在胸骨左缘 2~4 肋间听到三尖瓣反流的收缩期杂音,吸气时增强。心电图检查发现合并预激综合征 2 例,房颤 2 例。超声心动图示三尖瓣隔瓣、后瓣下移,右房扩大及部分房化右心室,三尖瓣重度关闭不全,合并房间隔缺损 10 例,卵圆孔未闭 6 例。根据术中探查,按 Carpentier 法分类, A 型 6 例, B 型 5 例, C 型 8 例, 小于 1 岁者都属于 C 型。

**1.2 手术方法** 均采用胸部正中切口,探查,若可能行双向格林术(双向腔肺连接术),则做上腔静脉直接插管。心脏停搏后经右房纵切口检查内心畸形。小于 1 岁者均根据不同病理解剖特点采用相应技术行三尖瓣成形,均未作房化心室折叠,3 例加做双向格林术,保持卵圆孔开放或者留下 4 mm 左右的房间隔缺损分流口。1 例 11 个月合并预激综合征患儿建立体外循环后,并行循环,自然降温,阻断上、下腔静脉,头低位,主动脉阻断 2/3,钳夹肺动脉,切开右房,心脏空跳,右心室、右心房充血,避免空气从卵圆孔未闭进入左心,将标测电极在三尖瓣环附近移动,标测异常传导束位置在三级瓣环约 1 点位置,电凝调到 6 J,于该处烧灼心内膜,心电图和电生理仪均显示 QRS 波变为正常宽度,δ 波消失,提示异常传导束被切断,再做其他手术步骤。

大于 1 岁者 14 例中 4 例行三尖瓣置换术,分别为 Carpentier B 型 2 例、C 型 2 例,房化心室 Danielson 法折叠,用 Hancock II 生物瓣 3 例,Carbomedics 双叶机械瓣 1 例,冠状窦留在心室侧。5 例 Carpentier A 型和 1 例 Carpentier B 型患者行

Danielson 法三尖瓣成形及房化心室折叠,1 例 Carpentier B 型和 1 例 Carpentier C 型行 Carpentier 法三尖瓣成形及房化心室折叠。2 例 Carpentier A 型只做了 Devega 成形,由于房化心室较小,未做房化心室折叠。大于 12 岁的 7 例三尖瓣成形患者应用成形环。合并的房间隔缺损或者卵圆孔未闭均同时闭合,但 1 例 22 岁女性患者行三尖瓣置换加房间隔缺损修补加房化心室折叠加双向格林术后第 2 天因右心功能不全通过心导管介入下行房间隔造口术。1 例 Carpentier C 型的 9 岁患儿行 Carpentier 法三尖瓣成形加房化心室折叠加房间隔缺损修补加双向格林术(未保留房水平的分流口)。1 例成人合并预激综合征者在“hybrid”手术室全麻后先行介入下房室传导旁路的标测与射频消融,再外科手术。1 例合并房颤患者同期用双极射频消融系统做了双房迷宫术。

### 2 结 果

围术期死亡 1 例(11 个月患儿),行三尖瓣直视成形加心脏异常传导束切断,卵圆孔未闭保留,停体外循环后测肺动脉压 14 mm Hg(1 mm Hg=0.133 kPa),考虑肺动脉压偏高,患儿循环尚稳定,未做双向格林术,术后第 1 天死于低心排综合征。其余 18 例均痊愈出院,并得到随访,随访方式包括来院复查、电话、E-mail 和当地医院复查资料传真等,随访时间 1~34 个月,平均随访(20±7)个月。无远期死亡病例,心功能 NYHA 分级 I~II 级 17 例,1 例预激综合征射频消融术和 1 例房颤迷宫术后均无心律失常复发。有 1 例手术时 5 个月大患儿,目前已是术后 24 个月,有三尖瓣中重度关闭不全,需要口服利尿剂。1 例 28 岁的 Carpentier B 型患者三尖瓣成形术(用成形环)后 28 个月有重度关闭不全,心功能 III 级,需要再次手术行三尖瓣置换,由于经济原因,目前仍未手术。

### 3 讨 论

三尖瓣下移在解剖上表现为隔瓣和后瓣的全部或者部分下移到右心室流入道,三尖瓣通常是关闭不全,在远端开口水平有时呈狭窄,瓣膜上方的原右室流入道变薄,称为“房化心室”。临床表现跨度非常大,严重患者可在胎内或者新生儿期死亡,轻者可无症状,或者仅有易疲劳、气短和心悸。文献报道有存活到 80 岁的患者<sup>[2]</sup>。并非所有三尖瓣下移都需要立即手

术,2009 年加拿大心血管病协会建议的手术指征:有明显症状,心功能Ⅱ级以上;心胸比大于 0.65;静息时氧饱和度小于 90%;重度三尖瓣关闭不全有症状;一过性脑缺氧发作或者中风<sup>[3]</sup>。随着手术方法、心肌保护和体外循环技术的进步,许多医生建议对临床症状呈进行性加重的患者,即使心功能在Ⅰ~Ⅱ级,也应该及早手术<sup>[4]</sup>。

根据畸形的病理解剖,三尖瓣下移有多种分类方法,最常用的是 Carpentier 分型。一般认为,如果三尖瓣前瓣面积较大,功能心室较大,收缩功能良好,多可采用成形术<sup>[5]</sup>。三尖瓣成形的重点在隔瓣和后瓣的处理, Danielson 法应用较多,对于隔瓣和后瓣发育差、下移重的患者, Carpentier 法更有优势,还有 Devega 法、Kay 法等,可以灵活运用。对于成形效果不满意的要果断地做瓣膜置换,本组 1 例瓣膜成形效果欠佳需要二次手术瓣膜置换。Brown 等<sup>[6]</sup>报道在 Mayo Clinic 的 539 例三尖瓣下移患者中 337 例做了三尖瓣置换(62.5%)。对于婴幼儿的瓣膜置换要慎重,若做了机械瓣置换,远期生存率低,若是用生物瓣,瓣膜钙化、衰败速度高于成人,不久就需要二次手术,而且国内最小的型号是 25 mm。即使无女性生育方面的考虑,作者对成人三尖瓣置换也倾向于使用生物瓣,三尖瓣位压力小,使用期限可能延长,抗凝要求也低。右心系统血流速度慢,机械瓣启闭耗能多,影响心功能,在三尖瓣位容易产生血栓。三尖瓣置换时将冠状窦留在心室侧有助于减少完全性房室传导阻滞。房化心室折叠与否争论不一,作者采用对于房化心室较大的做折叠, Danielson 法横向折叠应用较多, Carpentier 法折叠保持了右心室的高度和形态,使右心室的顺应性、收缩功能更大程度地得到改善。

对于功能右心室小或者收缩功能差的三尖瓣下移患者,需要加做双向格林术来减轻右心室的负荷。尤其收缩功能差的巨大右心室只做三尖瓣成形或置换后会影响到左心室的舒张功能,导致舒张末压增高,反过来产生较高的肺动脉压,形成恶性循环。做了双向格林术的患者房间隔水平一般留下小的分流口,以备右房压增高时可以由右向左分流,来减轻右心衰,降低围术期的病死率。双向格林术在儿童尤其是婴幼儿中应用比例高。Reemtsen 等<sup>[7]</sup>报道 16 例需要外科干预的新生儿严重三尖瓣下移,5 例围术期死亡和 1 例心脏移植,后来有 9 例做了双向格林术,最终有 3 例做了 Fontan 手术。本组小于 1 岁的 5 例患儿中有 3 例做了双向格林术,死亡的 1 例三尖瓣发育差,属于重度 C 型,近似于 D 型,关闭不全合并三尖瓣出口处的狭窄,成形效果不佳,功能右心室很小,虽然肺动脉平均压 14 mm Hg,如果加做双向格林术,也能减轻右心室负荷,患儿可能存活。双向格林术的决定往往是综合几方面的因素后做出的:术前超声见明显扩张的巨大漏斗部和无收缩的右心室壁;开始体外循环后,见到右室壁很薄;心脏复跳后难以脱离体外循环。随着新农村合作医疗和城镇居民医保对婴幼儿人群完全覆盖,来就诊的小于 1 岁有症状的三尖瓣下移患儿明显增多,这类患者保守治疗效果差,应特别重视。Kapusta 等<sup>[8]</sup>报道在新生儿期确定诊断的 20%~40%在出生后 1 个月内死亡,存活到 5 岁的小于 50%。本组中小于 1 岁的 5 例患儿均有发绀,有肺炎、心衰史,如果不手术,预后差。不过,手术风险也大。

有 10%~20%三尖瓣下移合并预激综合征,出现室上性

快速心律失常,可以在术前通过电生理标测和消融治疗,也可以外科消融或者切断<sup>[9]</sup>。对有经验的术者,经心内膜或者心外膜途径的房室传导旁路的外科切断是安全有效的,但国内鲜有报道。作者采用在“hybrid”手术室先做介入下消融或者根据术中心内膜标测的位点做外科切断,效果良好。对于合并房颤的患者,如果经济上能承受,一般建议同期行迷宫手术,作者采用双极射频消融系统做标准的双房迷宫术,也有报道认为这类患者只做右房迷宫或者右房迷宫加肺静脉隔离即可<sup>[9]</sup>。

每个三尖瓣下移畸形都不相同,针对各个患者的解剖特点,选择合适的手术,可以取得良好的结果。对于右心室收缩功能差的患者,手术的远期效果不理想,小于 1 岁的症状重的患儿大多需要做双向格林术,如何提高这些患者的治疗效果需要更多的研究。

#### 参考文献:

- [1] Lupo PJ, Langlois PH, Mitchell LE. Epidemiology of ebstein anomaly: prevalence and patterns in Texas, 1999-2005[J]. *Am J Med Genet A*, 2011, 155A(5):1007-1014.
- [2] Cherry C, DeBord S, Moustapha-Nadler N. Ebstein's anomaly: a complex congenital heart defect[J]. *AORN J*, 2009, 89(6):1098-1110.
- [3] Silversides CK, Kiess M, Beauchesne L, et al. Canadian cardiovascular society 2009 consensus conference on the management of adults with congenital heart disease: outflow tract obstruction, coarctation of the aorta, tetralogy of Fallot, Ebstein anomaly and Marfan's syndrome[J]. *Can J Cardiol*, 2010, 26(3):e80-97.
- [4] Badiu CC, Schreiber C, Hörer J, et al. Early timing of surgical intervention in patients with Ebstein's anomaly predicts superior long-term outcome[J]. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2010, 37(1):186-192.
- [5] Brown ML, Dearani JA. Ebstein malformation of the tricuspid valve: current concepts in management and outcomes[J]. *Curr Treat Options Cardiovasc Med*, 2009, 11(5):396-402.
- [6] Brown ML, Dearani JA, Danielson GK, et al. The outcomes of operations for 539 patients with Ebstein anomaly[J]. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2008, 135(5):1120-1136.
- [7] Reemtsen BL, Fagan BT, Wells WJ, et al. Current surgical therapy for Ebstein anomaly in neonates[J]. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2006, 132(6):1285-1290.
- [8] Kapusta L, Eveleigh RM, Poulino SE, et al. Ebstein's anomaly: factors associated with death in childhood and adolescence: a multi-centre, long-term study[J]. *Eur Heart J*, 2007, 28(21):2661-2666.
- [9] Poynter JA, Beckman DJ, Abarbanell AM, et al. Surgical treatment of atrial fibrillation: the time is now[J]. *Ann Thorac Surg*, 2010, 90(6):2079-2086.