

Ebstein 畸形外科治疗 34 例临床分析

黎增亮,朱锦富,刘翔,秦建伟,邵永丰,张石江,吴延虎*

(南京医科大学第一附属医院胸心外科,江苏 南京 210029)

[摘要] 目的:回顾性分析 34 例 Ebstein 畸形矫治术的近期疗效,总结手术方法,为临床手术方法选择提供参考。方法:总结临床资料,其中男 16 例、女 18 例,年龄最小 20 个月,最大 60 岁,平均 (31.7 ± 18.3) 岁。根据 Carpentier 分型,A 型 20 例、B 型 4 例、C 型 8 例、D 型 2 例;纽约心脏病协会(New York Heart Association, NYHA)心功能分级 II 级 16 例、III 级 14 例、IV 级 4 例。心脏超声示三尖瓣重度反流 14 例,中度反流 14 例,轻度反流 6 例。手术方式包括:三尖瓣置换术 5 例(其中 1 例为三尖瓣 Danielson 成形后再行生物瓣置换术);其余均行三尖瓣成形术,11 例采用 Carpentier 法,17 例采用 Danielson 法,1 例行一个半心室矫治术。术中同期采用射频消融术治疗合并房颤的 2 例患者。结果:围术期死亡 1 例(病死率为 2.94%),Danielson 成形术后 24 h 心包纵隔引流血性液体 830 mL,再次紧急行换瓣术治疗,术后第 8 天呼吸暂停。术后随访 29 例,平均随访时间 (41.6 ± 22.1) 个月。随访期间心功能分级(NYHA) I 级 21 例、II 级 5 例、III 级 3 例;三尖瓣中度反流 3 例,轻度反流 19 例,无反流 7 例;中度肺动脉高压 2 例,重度肺动脉高压 1 例。4 例三尖瓣置换患者的人工瓣功能正常,无需再次手术治疗。术中行射频消融的 2 例房颤患者,术后随访恢复至窦性心律。结论:根据 Ebstein 畸形三尖瓣下移程度、瓣膜解剖变异以及合并畸形,选择适当的术式做到个体化,可以得到较好的手术效果。

[关键词] Ebstein 畸形;心脏外科;外科治疗

[中图分类号] R654.2

[文献标志码] B

[文章编号] 1007-4368(2015)09-1271-03

doi:10.7655/NYDXBNS20150919

Ebstein 畸形(三尖瓣下移)是指部分或整个三尖瓣瓣环向下移位于右心室,同时伴有三尖瓣瓣膜的解剖畸形和右心室结构的改变,是一种少见的先天性心脏畸形,约占先天性心脏病的 0.5%~1.0%。其病理解剖多变^[1],手术方法亦较多,临床上不易掌握。患者自然寿命短,另有报道认为先天性心脏病易导致血流动力学异常改变,形成的湍流极易损伤心内膜,导致细菌附着形成感染性心内膜炎^[2],故而应早期矫治 Ebstein 畸形以延长生存期。2008 年 1 月—2014 年 8 月,对 34 例 Ebstein 畸形患者行外科手术治疗,效果较好。现总结其外科治疗经验,为临床手术方案选择提供参考,以期提高手术的近期和远期效果。

1 对象和方法

1.1 对象

34 例 Ebstein 畸形患者(男:女=16:18);平均 (31.7 ± 18.3) 岁。根据 Carpentier 分型,A 型 20 例,B 型 4 例,C 型 8 例,D 型 2 例;合并房间隔缺损 14 例、

卵圆孔未闭 4 例,房间隔缺损并感染性心内膜炎 1 例。纽约心脏病协会(New York Heart Association, NYHA)心功能分级 II 级 16 例,III 级 14 例,IV 级 4 例。超声心动图提示:三尖瓣重度反流 14 例,中度反流 14 例,轻度反流 6 例。心电图示:18 例患者有右束支传导阻滞,合并房颤 2 例。

1.2 方法

气管插管,静脉复合全身麻醉,胸部正中切口常规建立体外循环,阻断主动脉后,灌注冷含血停跳液,切开右心房。根据三尖瓣下移程度、瓣膜病理解剖以及合并畸形做到手术个体化:采用 Danielson 法 17 例,平行横向折叠房化心室三尖瓣成形术,将三尖瓣瓣叶上移至正常瓣环,同时环缩三尖瓣瓣环,通常行后瓣环成形或者 Devega 成形;采用 Carpentier 法 11 例,纵向折叠房化心室三尖瓣成形术,剪开三尖瓣前瓣中右 2/3 及全部后瓣,在隔瓣、后瓣的附着缘处纵向折叠房化右室及相应的部分右房,重建右室,同时保持其高度及形状并缩小扩大的右房,将取下的三尖瓣前瓣、后瓣缝回正常三尖瓣环使之能够完全覆盖三尖瓣孔,用人工成形环再次环缩加强三尖瓣环;三尖瓣机械瓣置换术 2 例,生物瓣置换术 3 例,其中 1 例为三尖瓣 Danielson 成

[基金项目] 江苏省“六大人才高峰”项目(2012-ws-108)

*通信作者(Corresponding author),E-mail:wuyanhu@njmu.edu.cn

形后再次行生物瓣置换术;另有 1 例因右室发育差,功能受损严重,行一个半心室矫治术。同期处理合并的心脏畸形,另 2 例房颤患者采用射频消融术治疗。

2 结果

全组体外循环时间 85~218 min,平均(129.5 ± 67.4)min,主动脉阻断时间 48~149 min,平均(88.3 ± 56.3)min。33 例恢复良好出院,术后住院时间 5~28 d,平均(13.4 ± 5.5)d,1 例 Danielson 成形术后 24 h 心包纵隔引流血性液体 830 mL,再次紧急行换瓣术治疗,术后第 8 天呼吸暂停而死亡。其余 33 例中围手术期并发症有:切口感染 2 例,急性肾功能不全 3 例,术后低心排综合征 2 例,肺部感染 1 例,经治疗后均好转。术后随访 29 例,平均随访时间(41.6 ± 22.1)个月。随访期间心功能分级(NYHA) I 级 21 例、II 级 5 例、III 级 3 例;三尖瓣中度反流 3 例,轻度反流 19 例,无反流 7 例;中度肺动脉高压 2 例,重度肺动脉高压 1 例,证实三尖瓣反流情况明显减轻。术中行射频消融的 2 例房颤患者,术后恢复至窦性心律。1 例采用 Danielson 法及 1 例采用 Carpentier 法患者出院后 1~3 年心功能 III 级,心超均示中度三尖瓣反流,中度肺动脉高压;另有 1 例采用 Danielson 法患者,随访期间心功能 III 级,心超均示中度三尖瓣反流,重度肺动脉高压,给予降低肺动脉压、强心利尿等对应治疗后缓解。余三尖瓣成形术患者近期心功能良好,活动量恢复正常;采用一个半心室矫治术的 1 例患者近期心功能 II 级;采用机械瓣置换术的 2 例患者和生物瓣置换术的 2 例患者术后随访瓣膜功能均正常。

3 讨论

Ebstein 畸形是一种少见的先天性心血管畸形^[3],其发病率在先天性心脏病中占 0.5%~1.0%。临床解剖变异很大,有报道认为其发病与基因缺陷有关^[4],基本病理改变均是三尖瓣后瓣及隔瓣或整个三尖瓣瓣环向下移位于右心室,右心室被分隔为畸形瓣膜以上的房化右心室和畸形瓣膜以下的功能右心室,典型的前瓣结构呈帆状。目前 Ebstein 畸形矫治主要包括房化心室的折叠、三尖瓣的修复或置换,同期处理合并的心血管畸形。目前普遍认为三尖瓣成形术能够明显减轻三尖瓣反流,改善右心功能,缓解临床症状,提高生活质量,是 Ebstein 畸形的有效治疗方法^[5],但对于某些三尖瓣病理改变不适于做成形手术或成形手术效果不佳、心脏畸形严

重的患者,应考虑行三尖瓣置换^[6]。由于三尖瓣压力低,跨瓣压差小,血流速度慢,换瓣术后很容易在局部形成血栓,需要加大抗凝治疗,但相应的并发症较多^[7]。同时由于 Ebstein 畸形解剖变异较大,对于手术方式的选择必须根据患者不同的 Ebstein 畸形做到个体化。相关文献认为如果三尖瓣前瓣发育良好,即使隔瓣及后瓣发育差,采用成形术折叠房化右室及三尖瓣修复,绝大多数患者可以得到较好的手术治疗^[8]。临床上三尖瓣修复及折叠房化右室主要有 Danielson 法和 Carpentier 法。Carpentier 法纵向折叠房化右室,可较好保留右室的完整性,可获得较好的修复效果^[9];Danielson 法横向折叠房化右室,虽然手术操作简单,手术时间短,能够较好避免术后房室传导阻滞的发生,却未能有效保留右室的完整性。本组根据患者三尖瓣病变情况采用不同的手术方法,A 型患者,三尖瓣前瓣发育可,功能右室较大,平行折叠房化右室加做三尖瓣成形即可,本组 20 例 Carpentier A 型患者中,Danielson 法 13 例,Carpentier 法 7 例。B 型患者,房化右室较大,纵行折叠房化右室,成形环缩小三尖瓣环,本组 4 例 Carpentier B 型患者中,3 例采用 Danielson 法,1 例采用 Carpentier 法。C 型患者,若前瓣较大并且能从心室壁上游离,可考虑三尖瓣成形。若前瓣不够大或其游离缘不能从心室壁上充分游离,可考虑瓣膜置换,本组 8 例 Carpentier C 型患者中,1 例采用 Danielson 法,3 例采用 Carpentier 法,3 例采用生物瓣膜置换术,其中 1 例采用 Danielson 成形后效果不佳改行生物瓣膜置换术,术后 8 d 因呼吸暂停死亡,1 例采用机械瓣膜置换术。D 型患者,前瓣下移严重或发育不良较严重,进而造成右室流出道梗阻,功能右室过小,瓣膜置换术则是明智而有效的治疗手段。对于三尖瓣及右室发育不良的复杂先心患者,施行一个半心室矫治亦可改善右心功能^[10],本组 2 例 Carpentier D 型中,1 例采用一个半心室矫治术,1 例采用机械瓣膜置换术。术后随访,患者总体效果较好,无严重并发症及严重不良事件。说明根据 Ebstein 畸形三尖瓣下移程度、瓣膜发育情况以及合并畸形做到个体化治疗,合理选择术式。对于三尖瓣前瓣发育较好,可施行房化心室折叠术和三尖瓣成形术,而三尖瓣前瓣病变严重可考虑瓣膜置换术,往往可以获得较好的手术效果。

[参考文献]

- [1] Tulino V, Cacace C, Tulino D, et al. Clinical variants in

- Ebstein's anomaly[J]. Int J Cardiol,2013,168(5):4969-70
- [2] 徐晓晗,王晓伟,吴延虎,等. 右心系统感染性心内膜炎的外科治疗[J]. 南京医科大学学报:自然科学版,2012,32(8):1116-1119
- [3] Rahman F,Salman M,Akhter N,et al. Pattern of congenital heart diseases[J]. Mymensingh Med J,2012,21(2):246-250
- [4] Digilio MC,Bernardini L,Lepri F,et al. Ebstein's anomaly:Genetic heterogeneity and association with microdeletions 1p36 and 8p23.1[J]. Am J Med Genet A,2011,155(9):2196-202
- [5] 刘高利,马黎明,李 祥,等. Ebstein 综合征的外科治疗[J]. 中国胸心血管外科临床杂志,2012,19(3):321-322
- [6] 贺 东,许建屏,吴 信. 三尖瓣置换术治疗 Ebstein 畸形 28 例[J]. 中日友好医院学报,2012,26(4):205-207
- [7] Augustin N,Schmidt-Hmbelmann P,Wottke M,et al. Results after surgical repair of Ebstein's anomaly[J]. Ann Thorac Surg,1997,63(6):1650-1656
- [8] 梁志强,高 夏,王平凡,等. Ebstein 心脏畸形 42 例外科治疗[J]. 中国心血管病研究杂志,2006,4(11):813-815
- [9] Nguyen HS,Vu TD,Nguyen TQ. Modified carpentier's technique for Ebstein's anomaly repair[J]. J Card Surg,2014,29(4):554-60
- [10] 程前进,马黎明,褚衍林,等. Ebstein 畸形的外科治疗[J]. 中国胸心血管外科临床杂志,2012,19(6):680-682

[收稿日期] 2015-01-29

连续性数据分组

连续性量值如速率、高度、时间、年龄等分组表示不科学的情形是很常见的。

例如“年龄(岁)”数据分组为:10 以下,10~20,20~30,⋯,60~70,70 以上。

这是不准确、不科学的。这里其实涉及了极限数值的表示方法。GB/T 8170-2008 给出的下列允许用语和表示方式:

从 A 到 B $A \sim B$, $A \leq X \leq B$;

超过 A 到 B $>A \sim B$, $A < X \leq B$;

至少 A 不足 B $A \sim < B$, $A \leq X < B$;

超过 A 不足 B $>A \sim < B$, $A < X < B$ 。

上述关于年龄不科学的分组可作如下修改:

1. 如果 10 在第 2 组,则表示为:

年龄(岁) $<10, 10 \sim <20, 20 \sim <30, \dots, 60 \sim <70, \geq 70$ 。

2. 如果 10 在第 1 组,则表示为:

年龄(岁) $\leq 10, >10 \sim 20, >20 \sim 30, \dots, >60 \sim 70, >70$ 。