

10 法洛四联症 (tetralogy of Fallot, TOF) 术后

TOF 术后远期生存率持续提高。然而，成年人患者常见残留的血流动力学和电生理异常。目前的证据证实，TOF 修复术后的成年人存在严重肺动脉瓣反流、右室扩张和功能障碍、左室功能障碍和心律失常的风险，这些都导致 TOF 修复后晚期的不良临床结局。对于 TOF 术后最常见的肺动脉瓣反流，目前有大量的研究和报道，但最佳的干预时机还不明确。在 TOF 修复的成人中，房性心律失常和室性心律失常的患病率分别为 20% 和 15%，45 岁以后发病率急剧上升。TOF 手术修复后的心源性猝死发生率约为每 10 年 2%，但引起心源性猝死的风险分层尚无统一标准。

对于严重肺动脉反流和（或）至少中度的右室流出道梗阻伴随症状的患者建议进行肺动脉瓣置换。对于没有先天流出道的患者，在解剖条件允许的情况下更加推荐 TPVI。对于严重肺动脉反流和（或）右室流出道梗阻但无症状的患者，当出现下列情况之一时推荐进行肺动脉瓣置换：（1）运动耐量客观降低；（2）右室进行性扩张至右室收缩末期容积指数（right ventricular end systolic volume index, RVESVi） ≥ 80 mL/m²和（或）右室舒张末期容积指数（right ventricular end diastolic volume index, RVEDVi） ≥ 160 mL/m²，和（或）进行性三尖瓣反流加重至中度及以上；（3）进行性右室收缩功能减退；（4）右室流出道梗阻至 RVSP >89 mm Hg。残余 VSD 合并显著左室容量超负荷或者接受肺动脉瓣手术的患者应当考虑 VSD 封堵。持续性室性心动过速患者接受外科肺动脉瓣置换或经皮瓣膜置入，在干预前或当中应当考虑行术前标测和室速相关的解剖峡部横断。有附加心源性猝死风险因子〔左室/右室功能失调；非持续性、症状性室速；QRS 区间 ≥ 180 ms，心血管磁共振提示广泛右室瘢痕〕的患者，应当考虑行包括程序电刺激在内的电生理评估，从而对患者进行危险分层。有多个心源性猝死危险因子的特定 TOF 患者，包括左室功能失调，非持续性、症状性室速，QRS 区间 ≥ 180 ms，心血管磁共振提示广泛右室瘢痕，或程序电刺激可诱发室速，应当考虑植入型心律转复除颤器（implantable cardioverter defibrillator, ICD）植入。

对于肺动脉瓣的处理可以采用外科手术肺动脉瓣置换或 TPVI[9]。外科手术肺动脉瓣置换同期可以处理心内存在的其它问题如残余分流等。外科肺动脉瓣置换的手术时机目前没有统一标准，过早进行肺动脉瓣置换可能会在患者成年期面临再次肺动脉瓣置换的风险。再次肺动脉瓣置换在解剖结构允许的情况下可采用 TPVI，与初期置换的肺动脉形成瓣中瓣结构。无论是外科手术还是 TPVI，术前都应明确冠状动脉走行以免术后出现冠状动脉压迫，必要时可在术前进行冠状动脉造影以及冠状动脉压迫试验。在修复肺动脉瓣同时应关注主动脉问题，必要时进行主动脉瓣成形。

未修复的 TOF 成人患者，产妇和胎儿出现并发症和死亡风险很大。修复后的患者妊娠风险取决于其血流动力学状态。当存在明显残留病变时，患者存在心律失常和右心衰竭的风险。修复成功且血流动力学稳定的患者，怀孕不太可能对心血管功能产生长期的不利影响。



11 大动脉转位 (transposition of the great arteries, TGA) 心房 调转术后

完全性 TGA 若无合并 ASD 或 VSD 患儿出生后随着动脉导管闭合将出现严重低氧血症和酸中毒导致无法存活。随着大动脉调转技术的成熟，心房调转术 (Mustard 或 Senning 手术) 已不作为 TGA 的首选术式，且该两种术式只能达到生理矫治而无法达到解剖矫治。TGA 患者进行心房调转术 (Mustard 或 Senning 手术) 后的常见并发症包括：心功能减退或心力衰竭、静脉通路和板障狭窄或渗漏、严重三尖瓣反流、心律失常等。Senning 手术适合年龄较小儿童，Mustard 手术适合年龄较大儿童。

当患者进行心房调转术后，出现以下情况时建议再次进行手术干预，包括：有症状合并肺静脉心房阻塞或心内板障狭窄或心内板障出现渗漏。对于有严重系统性（三尖瓣）房室瓣反流但无明显心室收缩功能障碍 (LVEF>40%) 的患者，无论有无症状，都应考虑外科瓣膜修复或瓣膜置换。不推荐成人患者在通过肺动脉环缩术进行左室功能训练后进行动脉调转术。对于心内板障狭窄或渗漏、出现右向左分流、静息或活动时发绀，出现症状的患者，在技术可行条件下，建议进行支架植入或器械封堵。

心房调转术后大多数患者会出现严重的三尖瓣反流和不同程度的肺动脉高压，对于此类患者一般采用三种方法进行治疗，包括：三尖瓣置换、二期动脉调转术和心脏移植。在准备进行二期动脉调转术前可先进行肺动脉环缩以训练左室。



12 大动脉转位动脉调转术后

大动脉调转术是将错位的主动脉、肺动脉进行调转，并将冠状动脉移植到转位后的主动脉上，达到解剖上的完全纠正。随着技术的成熟已经逐渐代替心房调转术，具有良好的中远期随访效果。术后并发症主要包括：新的主动脉根部扩张导致主动脉瓣反流、肺动脉瓣上或分支狭窄、冠状动脉梗阻等。

行动脉调转术后的患者出现冠状动脉狭窄引起的缺血建议支架或外科手术治疗。当新主动脉根部 $>55\text{ mm}$ 时（假设为平均身材的成年人），应当考虑外科手术治疗。当肺动脉分支 $>50\%$ 狭窄，RVSP $>50\text{ mm Hg}$ 和/或相关的肺血流量减少时，无论有无症状，应当考虑置入支架。

对于肺动脉狭窄患者可以行球囊扩张、支架植入或血管补片加宽进行治疗。对于主动脉瓣反流患者可以行主动脉瓣成形或置换，当出现主动脉瓣反流合并主动脉扩张时可以行 Bentall 或 David 手术。当出现冠状动脉阻塞时可以行开口再次移植、压迫松解、冠状动脉移植吻合口的补片成形、冠状动脉旁路移植术。术后重建的肺动脉扩张以及新主动脉后移，都可导致气管受压狭窄，严重气管狭窄时需手术解除压迫。严重的肺动脉扩张压迫气道，需再手术行肺动脉成形；主动脉后移压迫时，可左侧开胸行主动脉固定术。如果术后长期存在气道狭窄症状，需警惕气管软化。对于术前肺动脉高压在术中保留的房间隔、室间隔开窗，术后随访为左向右分流时，可考虑手术关闭分流口，通常选用介入封堵术。



13 纠正性大动脉转位

成人纠正性 TGA 的临床转归往往取决于合并的其它心内畸形，当合并其它心内畸形如 VSD、肺动脉瓣狭窄等时往往在儿童时期就被发现和治疗，部分未合并其它心内畸形的患者直到成人期才会被发现存在该病。成年晚期可能出现的并发症包括：右室功能障碍或心力衰竭、三尖瓣（房室瓣）反流、左室流出道梗阻等。

对于出现症状、重度三尖瓣反流、右室收缩功能保留或轻度受损（LVEF>40%）的患者，需要行三尖瓣置换术。对于无症状、严重三尖瓣反流和进行性体循环右室扩张和/或轻度收缩功能受损（LVEF>40%）的患者，应当考虑行三尖瓣置换术。当完全房室传导阻滞或>40% 心室起搏需要时，应考虑双心室起搏。对于有症状、重度三尖瓣反流、右室收缩功能轻度以上受损（LVEF≤40%）的患者，可以考虑行三尖瓣置换术。

肺动脉狭窄患者可以采用导管肺动脉球囊扩张或支架置入。对于成人出现三尖瓣（房室瓣）反流，瓣膜成形的效果往往不佳，建议进行瓣膜置换。

三尖瓣置换和心律失常植入 ICD 的最佳时机尚不明确。



14 右室肺动脉通道

成人右室至肺动脉通道往往是儿童时期由于肺动脉闭锁、TOF、肺动脉瓣缺如无法建立天然流出道或经历过 Rastelli 手术和 Ross 手术而建立的。通道可以为同种异体带瓣管道、牛颈静脉管道、人工带瓣或不带瓣管道。目前还没有完美的管道用于重建流出道。少数管道因为弯折或动脉瘤在重建早期出现问题，随着患者步入成年期，由于瓣膜和（或）管道的反流和（或）进行性狭窄、心内膜炎、动脉瘤或假性动脉瘤等并发症，往往需要再次干预。管道植入后 20 年免于因管道功能丧失而进行再次手术的比例只有 32%~40%。

通过带瓣管道重建流出道的患者，当出现症状且 RVSP >60 mm Hg 和（或）严重肺动脉瓣反流（心脏磁共振显示反流分数>30%~40%）患者，在解剖可行条件下，应优先进行 TPVI。当无症状患者伴随严重右室流出道梗阻和（或）严重肺动脉瓣反流出现下列情况之一者建议在解剖条件允许时优先进行 TPVI：（1）运动耐量客观降低；（2）进行性右室扩张至 RVESVi $\geq$ 80 mL/m²和（或）RVEDVi $\geq$ 160 mL/m²和（或）进行性三尖瓣反流中度及以上；（3）进行性右室收缩功能障碍；（4）RVSP >80 mm Hg。当存在其它心内问题如三尖瓣反流时，可进行外科手术同期矫治。

由于单纯管道狭窄而进行再次干预时建议首选经导管球囊扩张或支架植入。由于瓣膜失功导致的管道功能障碍优先考虑 TPVI，进行 TPVI 前需明确患者是否存在全身静脉闭塞、活动性感染、不适合植入瓣膜的流出道形态以及可能引起压迫的冠状动脉等情况。外科手术适合于有 TPVI 禁忌证或同期还需矫治其它心内问题的患者。



15 单心室

单心室包含了任何原因导致的左右室缺失或左右室发育不良无法进行双心室矫治的一系列心内问题，如三尖瓣闭锁、左或右室发育不良、左或右室双入口、极端形式的不平衡完全性 AVSD、形态不明确的单心室等。这些患者出生后不经治疗往往不能存活至成年，即使存活至成年往往伴随严重的肺血管疾病。单心室往往合并其它间隔缺损、流入道或流出道问题。当单心室成人患者就诊时，他们往往曾经接受过姑息治疗如建立体-肺分流、腔-肺连接或 Fontan 循环。根据肺血流量的多少，患者可能出现不同程度的心功能损害和肺血管疾病以及导致不同程度的症状。

建议未经手术或姑息手术的单心室患者在专门的中心进行仔细评估，包括多模成像和侵入性检查，以决定他们是否可以从外科或介入性手术中获益。只有经过仔细评估（PVR 低、房室瓣功能正常、心室功能正常）的有症状的紫绀患者才被认为是建立 Fontan 循环的候选者。肺血流量增加的患者应考虑肺动脉环缩或加强先前的环缩程度。重度紫绀和肺血流量减少但 PVR 和 PAP 没有增加的患者建议进行双向 Glenn 分流术。重度紫绀和肺血流量减少不适合进行 Glenn 分流术的患者可以考虑行体-肺分流术。对于临床状况较差的患者，在没有常规手术选择的情况下，应考虑心脏移植和心肺联合移植。

对于肺血少的患者可以采用介入方式进行肺动脉瓣切开或球囊成形。对于曾经行姑息治疗建立腔-肺连接的患者，在仔细评估后可以考虑建立 Fontan 循环。

严重肺血流量减少或伴随严重肺部血管疾病的患者妊娠结局极差，对于此类患者，若饱和度 <85%，妊娠后正常分娩的概率 <12%，因此应谨慎考虑妊娠。



16 Fontan 循环后

左心发育不良综合征的成人患者为数不多但有增长的趋势，未建立 Fontan 循环的患者相比于建立 Fontan 循环患者的预后差很多。对于此类患者相比于其它姑息治疗方式，建立 Fontan 循环可以让患者获益更多，经过严格选择的患者具有较好的短期和长期预后，10 年生存率可以达到 90%。即便如此，由于肺血流量的持续改变，Fontan 循环成人患者还是会随着时间推移出现不同程度的全身并发症最终导致 Fontan 衰竭。常见的并发症包括：心室功能逐渐下降、心房扩大、心律失常、房室瓣反流、PVR 升高、肺静脉阻塞以及全身静脉压力升高带来的肝纤维化/硬化、蛋白丢失性肠病、塑性支气管炎等。这些患者需要全生命周期监测和干预[10]。

Fontan 术后持续性房性心律失常伴快速房室传导，应及时进行电复律治疗；有心房血栓、房性心律失常或血栓栓塞事件病史的患者需要抗凝治疗；存在术后并发症的妇女进行避孕；不明原因的水肿、运动不耐受、新发心律失常、紫绀和咯血，建议行心导管检查。合并顽固性心律失常、右心房扩张、房室瓣反流恶化、心室功能恶化和/或心房血栓的患者应考虑进行手术。在选定的严重紫绀患者中，可以考虑关闭开窗，但在干预前需要仔细评估，以排除引起系统静脉压升高或心输出量下降。心室功能失代偿时应该考虑心脏移植。心内隧道腔-肺连接患者保留心室功能情况下出现心律失常、血流动力学改变可以考虑进行心外管道全腔-肺连接。

心房侧通道全腔静脉-肺动脉连接（total cavopulmonary connection, TCPC）手术采用心包片或涤纶片或人工血管片作为心房内板障，与心房游离壁一起构成心房外侧通道，引导下腔静脉进入肺动脉。心房内管道的 TCPC 手术是在第一阶段先进行上腔静脉与右肺动脉吻合；第二阶段采用 Gore-Tex 人造血管作为心房内管道，引导血流从下腔静脉经人造血管进入肺动脉。有些中心对一些肺动脉发育良好且离下腔静脉距离较近的病例，把充分松解的肺动脉下拉与下腔静脉直接吻合，取得了良好效果。其优点在于保持了腔静脉-肺动脉连接的生长潜能，但有造成肺动脉变形和潜在狭窄可能。心外管道 TCPC 是目前国际上普遍接受的改良 Fontan 手术，相对其它种类的 Fontan 手术，能耗更小，早期和晚期的生存率更高，心律失常、血栓形成、卒中、肠道蛋白丢失等其它并发症的发生率亦属最低。

Fontan 循环和出现并发症的患者应建议不要怀孕。成功妊娠是有可能的，但可能出现显著的并发症，特别是心力衰竭和心律失常，同时由于妊娠期间的高凝状态增加了血栓形成的风险，应考虑使用抗凝剂。此类患者流产率高达 27%~55%，早产率和胎儿宫内生长受限率很高。怀孕时容量负荷对单心室妇女长期预后的不良影响仍有待阐明。



17 冠状动脉异常

冠状动脉异常包括冠状动脉起源异常和解剖异常。起源异常包括冠状动脉异常起源于主动脉或肺动脉。大多数冠状动脉异常结局较好，但是对于冠状动脉异常起源于肺动脉可因心肌缺氧带来较差的预后，包括心肌梗死、左室功能障碍、室性心动过速甚至心源性猝死。冠状动脉瘘无论是先天性的还是后天性的，都是一种冠状动脉与心腔或血管之间的异常连接。小瘘不经治疗预后良好，中或大的瘘与长期并发症（心绞痛、心肌梗死、心律失常、心力衰竭和心内膜炎）有关。

所有冠状动脉异常的患者，推荐使用非药物功能的成像技术（核素显像、超声心动图、心脏磁共振）确定和排除心肌缺血。左冠状动脉异常起源于肺动脉以及右冠状动脉异常起源于肺动脉且由冠状动脉异常产生症状的患者建议进行手术治疗。无症状的右冠状动脉异常起源于肺动脉伴随心室功能障碍或由冠状动脉异常引起心肌缺血患者应考虑进行手术治疗。对于冠状动脉异常起源于主动脉伴随典型心绞痛症状且有匹配区域或高风险解剖结构的应激性心肌缺血患者，建议手术治疗。对于无症状但有心肌缺血证据的冠状动脉异常起源于主动脉患者建议手术治疗。对于无症状且无心肌缺血证据但存在高风险解剖结构（冠状动脉壁内走行或开口异常）患者建议手术治疗。无心肌缺血、无症状且无高风险解剖结构的年龄<35岁的左冠状动脉异常起源于主动脉患者建议手术治疗。无心肌缺血、无症状且无高风险解剖结构的右冠状动脉异常起源于主动脉患者不建议手术治疗。

冠状动脉异常起源于肺动脉患者常规的手术方式是冠状动脉再植和肺动脉重建，冠状动脉瘘患者可以采用介入封堵或外科手术进行治疗，外科手术包括体外或非体外循环下瘘管结扎和经心内关闭瘘口。



18 小结

随着成人先心病患者的日益增多，多学科综合管理越来越重要，但是目前成人先心病领域缺乏大数据支持下的循证医学证据，指南内容多来自基于前瞻性或回顾性研究的专家共识。在此指南的基础上，还需要根据患者的个体化需求制定管理方案，力求做到不仅对患者本身还要对患者家庭和社会效益的最大化。同时我们也需要制定符合我国国情和人口素质的成人先心病管理指南。

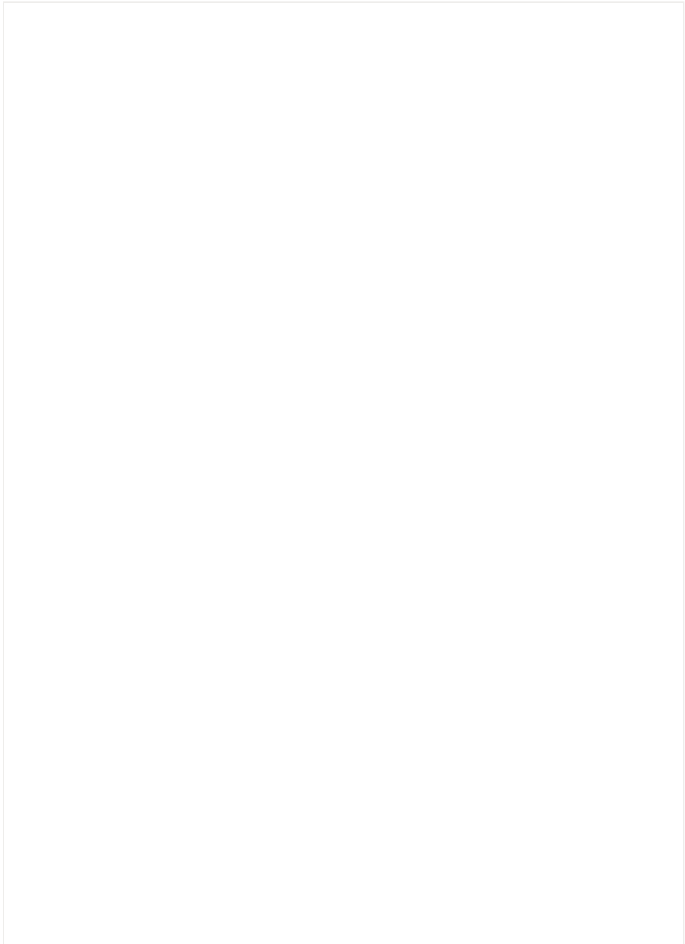
利益冲突：无。

作者贡献：田苗、曾晓东负责文章撰写及修改；张勇、陈寄梅负责文章审校。

参考文献略。

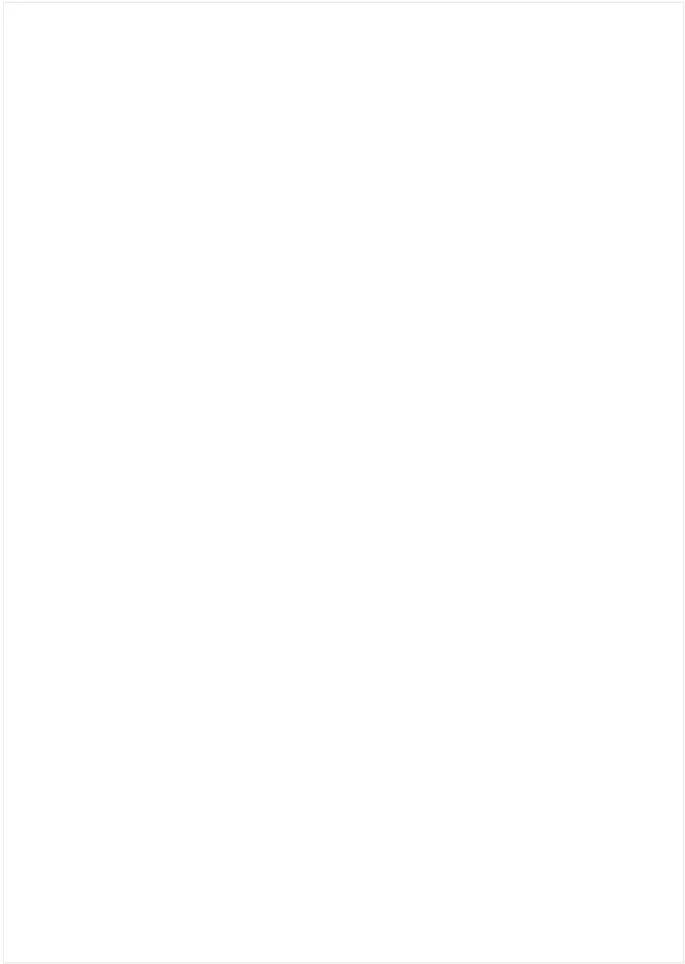
《作者简介》

通信作者：陈寄梅



陈寄梅，主任医师，博士生导师。现任广东省心血管病研究所所长、广东省人民医院心外科主任。中华医学会胸心血管外科学分会常务委员、中国医师协会心血管外科医师分会副会长、中国研究型医院学会体外生命支持与循环专业委员会主任委员、广东省医学会心血管外科分会主任委员。从事心脏外科临床工作近30年，在复杂先天性心脏病外科临床科研工作中取得显著成绩，研究成果发表于《Circulation》等国内外心血管领域著名期刊，牵头国家重点研发计划项目研究，2018年获得广东省科技进步一等奖，2019年获得第十一届宋庆龄儿科医学奖。近年来专注于成人先天性心脏病的诊疗管理。

第一作者：田苗



田苗，华南理工大学附属广东省人民医院心外科在读博士研究生。中国共产党党员。

推荐阅读

《中华医学会肺癌临床诊疗指南（2019 版）》外科治疗解读

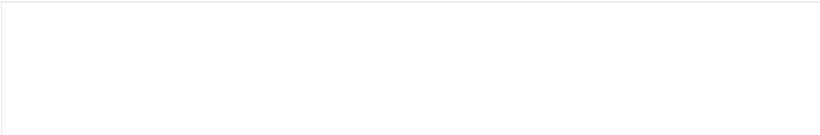
《2020 CCS/CHRS 立场声明：器质性心脏病患者室性心动过速和心室颤动的管理》解读

2020 版 NCCN 肺癌筛查指南解读

中国临床肿瘤学会（CSCO）食管癌诊治指南 2020 版外科领域更新要点解读

NCCN 恶性胸膜间皮瘤临床实践指南 2020 年 第 1 版更新解读

长按或扫描二维码关注我们



阅读原文 阅读 1241

赞 5 在看 10



写下你的留言