

• 专家共识 •

先天性心脏病外科治疗中国专家共识（四）： 室间隔完整型肺动脉闭锁



郑景浩¹, 李守军² 代表国家心血管病专家委员会先天性心脏病专业委员会

1. 上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心 心胸外科 (上海 200127)

2. 中国医学科学院阜外医院 小儿外科中心 (北京 100037)

【关键词】 先天性心脏病；肺动脉闭锁；外科治疗；专家共识

室间隔完整型肺动脉闭锁 (pulmonary atresia with intact ventricular septum, PA/IVS) 是一种少见的紫绀型先天性心脏病, 占先天性心脏病的 1% ~ 3%^[1]。PA/IVS 的病理解剖包括肺动脉瓣的完全梗阻、发育不良且发育程度不等的右心室及三尖瓣、伴或不伴冠状动脉畸形。该病自然病死率极高, 如果不进行药物治疗和手术干预, 患儿 2 周内死亡率达 50%, 6 个月内死亡率为 85%。鉴于 PA/IVS 病理解剖的复杂性和多样性, 其治疗方法尚有争议。为了相对规范 PA/IVS 的外科治疗策略, 我们结合文献提供的循证资料和专家意见, 制定该专家共识。

1 方法与证据

本共识采用国际通用的 Delphi 程序, 检索 MEDLINE、The Cochrane Library、万方数据库及 NCCN 指南等, 回顾性分析 1978 年 1 月至 2019 年 2 月关于 PA/IVS 文献, 通过专家讨论结果筛选存在争议的调查项目, 根据文献提供的循证资料和专家讨论意见, 最终形成以下共识。

共识采用的推荐级别为: I 类: 已证实和/或一致公认有效, 专家组有统一认识; II a 类: 有关证据/观点倾向于有用或有效, 应用这些操作或治疗是合理的, 专家组有小争议; II b 类: 有关证据/观点尚不能被充分证明有用或有效, 但可以考虑使用, 专家组有一定争议; III 类: 已证实和/或公认无用或无效, 不推荐使用。

共识采用的证据水平为: A: 数据来源多中心随机对照试验或 Meta 分析或大型注册数据库; B: 数据来源于单个随机对照试验或非随机研究;

C: 数据仅来源于专家共识或病例报告。

2 病理解剖和分型

PA/IVS 解剖变异大, 病理改变涉及肺动脉瓣、右心室、三尖瓣及冠状动脉。肺动脉瓣多表现为隔膜样闭锁, 少部分为肌性闭锁; 右心室多数发育不良, 结构变异很大, 从有可辨认的右室三部分到仅有流入部的原始右心室。三尖瓣除了瓣叶、腱索和乳头肌有一定的解剖畸形, 其瓣环常常有不同程度的发育不良。PA/IVS 常合并冠状动脉畸形, 多为右心室冠状动脉瘘, 约 10% 的患者合并冠状动脉狭窄或闭塞, 依靠右心室冠状动脉瘘供应冠状动脉血流, 即右室依赖性冠状动脉循环 (RVDCC)^[2]。少数 PA/IVS 合并右心室扩大、肺动脉及分支发育不良及粗大体肺侧枝, 本共识不予讨论。

依据 Bull 等^[3]提出的病理解剖形态分类和先天性心脏病外科医师协会 (CHSS) 提出的三尖瓣 Z 值大小分类^[4-5], 推荐可将右心室发育分为三种类型: (1) 右心室发育良好或轻度发育不良: 右心室流入道、小梁部和流出道均存在, 三尖瓣 Z 值 ≥ -2 ; (2) 右心室中度发育不良: 右心室小梁部因心肌增殖肥厚被闭塞或缺如, 仅有流入道、流出道两部分, 三尖瓣 Z 值在 $-4 \sim -2$; (3) 右心室重度发育不良: 右心室仅有流入道, 三尖瓣 Z 值 ≤ -4 ; 对于合并 RVDCC 的 PA/IVS 应单独讨论 (I A)。

3 诊断学检查

PA/IVS 的诊断学检查, 主要是明确右心室和三尖瓣的发育情况、肺动脉瓣的闭锁类型和冠状动脉的解剖特征。

3.1 心脏超声

心脏超声是 PA/IVS 的常规检查, 能够诊断该

DOI: 10.7507/1007-4848.202002110

通信作者: 郑景浩, Email: zhengjh210@163.com; 李守军, Email: drlishoujun@yahoo.com

病并评估右心室的发育情况、三尖瓣的解剖特点和瓣环发育情况、肺动脉瓣和肺动脉的发育情况以及冠状动脉是否存在畸形,提供确诊和分型的依据,指导外科手术方式的选择。

超声测定的三尖瓣与二尖瓣直径的比值,该指标可作为参考指标提供一些右心室发育程度的证据^[6]。新生儿三尖瓣与二尖瓣直径的比值 <0.7 ,提示右室发育不良,建议在二期手术时加做体肺分流(II a B)。

其不足之处对于冠状动脉畸形的判断不够准确,应进一步行心导管检查明确。对于没有条件行心导管检查的单位,可根据三尖瓣 Z 值预测冠状动脉畸形。有证据提示三尖瓣 Z 值越小,同时存在冠状动脉畸形可能越大,甚至有学者认为 Z 值 <-2.5 即有助于预测冠状动脉瘘和 RVDCC^[7-8](II b C)。

3.2 心导管检查

怀疑合并冠状动脉畸形的 PA/IVS,建议行心导管检查。能够直观显示冠状动脉畸形及特点,评估冠状动脉瘘的位置和大小(I A),并提供右心室形态学和部分指标,如右心室指数(RVI)^[9]、右心室发育指数(RVDI)^[10],辅助判断右心室发育情况(II a C)。

3.3 CT 和 MRI

CT 和 MRI 在 PA/IVS 诊断中不常规使用。

4 手术适应证及术式选择

PA/IVS 因肺循环血流完全依赖动脉导管的开放,一旦动脉导管闭合或有闭合趋势,将很快出现严重缺氧及进行性酸中毒,危及生命,故新生儿期一经诊断即应尽早进行手术治疗,多数情况需要急诊或限期手术。

PA/IVS 外科治疗原则是通过一期手术尽可能建立一个右心室-肺动脉的前向血流以促进右心室及三尖瓣发育,并提供确切的肺循环血供以改善体循环动脉血氧饱和度(SaO_2),最终尽可能实施双心室矫治术。但对于右心室发育很差,或伴有 RVDCC 的病例,目的是保证肺循环血供,将来采用 Fontan 类手术方法进行单心室矫治术。而对于右心室介于两者之间的患儿则可采用一个半心室修补术。

4.1 右心室发育良好或轻度发育不良

初期手术可先行右心室肺动脉血流开通术[经胸肺动脉瓣球囊扩张(Hybrid)术、直视下肺动脉瓣切开术、经皮介入肺动脉瓣扩张术等],3~6个月再完成双心室矫治术或继续随访观察。若就诊年

龄较大,可直接一期完成双心室矫治术(I B)。

4.2 右心室中度发育不良

初期手术先行右心室肺动脉血流开通术,可同时进行体肺分流+动脉导管结扎,保持稳定且足够的肺循环血供,使患者维持较高氧分压平稳度过术后早期。就诊年龄较大患者特别是合并肺动脉瓣肌性闭锁者,初期可行右心室流出道补片扩大术。6个月以后经心脏超声和心导管检查评估,如右心室发育不良已转为轻度,心房水平右向左分流变为轻度或双向分流,三尖瓣反流从重度转为轻度,三尖瓣 Z 值 >-2 ,则可完成双心室矫治术;如三尖瓣 Z 值仍在 $-4 \sim -2$,右心室虽具有功能,但还不足以支持整个肺循环血流,行一个半心室修补术^[11](II a B)。

4.3 右心室重度发育不良或合并 RVDCC

初期手术仅能行体肺分流术,包括改良 Blalock-Taussig (B-T) 分流术、中心分流术,终期完成 Fontan 类手术(I B)。

5 手术方法

5.1 手术前管理

所有患儿禁吸氧,使用前列腺素 E₁ 保持动脉导管开放,维持肺循环血流,若出现呼吸抑制,可予机械通气。一旦出现氧饱和度难以维持、代谢性酸中毒加重,随时准备急诊手术(II a B)。

5.2 右心室肺动脉血流开通术

5.2.1 非体外循环下 Hybrid 术 通过内科介入和外科手术治疗相结合应用的治疗模式称为 Hybrid 或镶嵌治疗。目前已在国内多数中心开展,效果满意(II a B)。

手术操作:胸骨正中切口或胸骨下段切口,肝素化(1 mg/kg)后于右室流出道表面缝荷包,在经食管超声引导下置入穿刺鞘管。确认穿刺针对准刺破闭锁的膜性肺动脉瓣后,在钢丝引导下放入球囊扩张管,球囊扩张后利用超声即时观察肺动脉瓣压差变化。若压差仍 $>30 \text{ mm Hg}$,则选择比初次扩张球囊大 1~2 号的球囊管重复扩张。

与介入下肺动脉瓣球囊扩张术或直视下肺动脉瓣切开术相比,镶嵌治疗具有如下优势:(1)操作更简单;(2)利用经食管超声监测,可避免 X 线辐射;(3)避免了体外循环及相关并发症,缩短手术后呼吸机辅助和监护室时间;(4)术中如出现右心室壁或肺动脉壁的破裂、出血或恶性心律失常,均可在直视下予以处理,增加手术安全性;(5)术中或术后早期氧饱和度难以维持者,可术中同时加做体肺分流术,以免发生缺氧,避免再次手术^[12-14]。

5.2.2 肺动脉瓣直视切开术 大多数中心在并行体外循环下行肺动脉瓣切开成形术,个别中心有开展非体外循环下经肺动脉行肺动脉瓣切开术^[15]。

手术操作:常规通过主动脉和双腔静脉插管建立体外循环,常温下在经肺动脉切口,切开融合的肺动脉瓣。该手术一般不需要同期行右室流出道补片术;须保留卵圆孔或房间隔交通(II b B)。

5.2.3 右心室流出道补片扩大术 采用并行体外循环下右心室流出道到肺动脉的跨瓣补片,可使用 5/0 everpoint 缝线连续缝合进行补片加宽右心室流出道,并切除少量右心室肥厚的壁束,术毕可同期结扎动脉导管未闭(PDA)或使其自然闭合,若术毕动脉血 SaO_2 明显低于 70% 则需加做体肺分流术并结扎 PDA。

该方法右心室肺动脉血流开通满意。但需体外循环,对手术技术要求较高,同时跨瓣补片也会导致肺动脉瓣反流,增加右心室负荷,围术期低心排量发生率较高,也增加再次手术的可能^[16],现已较少应用(III B)。

5.2.4 介入下肺动脉瓣球囊扩张术 介入下肺动脉瓣球囊扩张术是利用激光或射频肺动脉瓣打孔后再进行球囊扩张^[17-19]。一方面此技术因径路和血管大小限制常有右室破裂穿孔、三尖瓣乳头肌或腱索损伤等并发症发生,另一方面术后需要长时间应用前列腺素 E_1 维持动脉导管开放,来维持相对合适的围术期氧饱和度,仍有约 1/3 以上患者需再次行外科体肺分流术。因此,虽然该技术目前国外应用较多,但是限于设备要求及存在的并发症,国内小儿心内科很少开展(II b B)。

5.2.5 围术期管理 右室轻中度发育不良患者行右室肺动脉前向血流开通术同时是否同期行体肺分流术及动脉导管结扎术仍有争议。

有专家建议简单依据术毕动脉血 SaO_2 进行判断^[20]:若 SaO_2 明显提高至 85% 以上,同期套扎 PDA 并监测 SaO_2 ;如 SaO_2 明显下降且低于 75% 则维持 PDA 开放;若 SaO_2 明显低于 70% 则需加做体肺分流术并结扎 PDA(II a C)。

也有专家建议新生儿行右室肺动脉前向血流开通术同时结扎 PDA 和行改良 B-T 术。这样有利于稳定血氧饱和度,术后循环平稳,加快恢复;同时避免动脉导管和右室到肺动脉的血流对冲而影响肺循环血供(II a C)。

5.3 体肺分流术

手术操作:体肺分流术包括改良 B-T 分流术和中心分流术。前者通过膨体聚四氟乙烯(ePTFE)

人造血管连接一侧锁骨下动脉和肺动脉,后者则在升主动脉、肺动脉干之间采用 ePTFE 人造血管架桥。为保证相对合适的肺循环血流,建议使用改良 B-T 分流术。新生儿常规使用直径 3.5 mm 管道,体重 <2.5 kg 的可选用 3 mm 管道(I B)。

5.4 双心室矫治术

PA/IVS 患者在经历初期手术后,部分患者自愈;部分患者可通过介入行体肺分流封堵+房间隔分流封堵,避免外科手术完成双心室矫治。

手术包括残余右室流出道梗阻解除、如有体肺分流通道的予关闭、三尖瓣中重度反流则行三尖瓣成形或置换、肺动脉瓣成形、同时关闭房间隔缺损。对一些高风险病例,建议术后保留部分房间隔缺损^[21],这样有利于缓解右心室的容量负荷以及降低右心房和体静脉的压力(I B)。

5.5 一个半心室修补术

手术包括双向上腔静脉肺动脉吻合,残余右室流出道梗阻解除,如有体肺分流通道的予关闭,三尖瓣中重度反流则行三尖瓣成形或置换根据右室和三尖瓣发育情况决定是否保留部分房间隔缺损。对处于中间状态是否该行一个半心室修补术还是 Fontan 术时,建议应积极选择 Fontan 手术(II a B)。

5.6 单心室矫治术

在 3~6 个月时行心导管检查,行双向腔肺动脉吻合及体肺动脉分流去除术。然后,根据患儿的生长发育情况和肺血管条件,在 2~4 岁完成全腔静脉-肺动脉吻合(Fontan 类手术)。RVDCC 患者行 Fontan 类手术必须保持右心室压力,同时扩大房间隔,使含氧血进入右心室供应冠状动脉^[22](I A)。

6 预后

PA/IVS 患者术后生存率在过去 10 多年间已经有了明显提高,得益于手术方式从早年体外循环下右室肺动脉血流开通手术为主到近年常温下右室肺动脉前向血流开通术的广泛应用^[23]。主要死亡危险因素和三尖瓣 Z 值偏小、右室严重发育不良和 RVDCC 相关^[24-26]。经皮介入和外科经胸 Hybrid 的选择仍有争议^[19]。PA/IVS 总的治疗原则是通过一期手术促进右心室及三尖瓣发育,尽可能实施双心室矫治术。但 PA/IVS 患儿术后活动能力的改善到底是否双心室矫治优于单心室纠治等还一直存在争议^[24]。大多数中心认为 PA/IVS 的远期生存率和右室和三尖瓣初始发育情况相关。对于初始三尖瓣 Z 值偏小的患儿,即使勉强行双心室矫治术,远

期的活动能力仍会受到影响,因此建议对于右室发育处于临界边缘的PA/IVS患儿,行一个半心室或单心室纠治可能会获得更好的远期结果^[25-30]。

利益冲突:无。

主笔专家: 郑景浩(上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心)、何晓敏(上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心)

审稿专家: 曹华(福建省妇幼保健院)、黄鹏(湖南省儿童医院)

临床问题提出专家及讨论专家: 安琪(四川大学华西医院)、曹华(福建省妇幼保健院)、岑坚正(广东省人民医院)、陈寄梅(广东省人民医院)、陈良万(福建医科大学附属协和医院)、陈瑞(青岛市妇女儿童医院)、陈欣欣(广州市妇女儿童医疗中心)、崔虎军(广东省人民医院)、丁以群(深圳市儿童医院)、赁可(四川大学华西医院)、董念国(华中科技大学同济医学院附属协和医院)、杜心灵(华中科技大学同济医学院附属协和医院)、范太兵(华中阜外医院)、顾海涛(江苏省人民医院)、花中东(中国医学科学院阜外医院)、黄鹏(湖南省儿童医院)、贾兵(复旦大学附属儿科医院)、李建华(浙江大学医学院附属儿童医院)、李守军(中国医学科学院阜外医院)、李晓峰(首都医科大学附属北京儿童医院)、李旻(苏州大学附属儿童医院)、罗毅(首都儿科研究所附属儿童医院)、明腾(江西省儿童医院)、莫绪明(南京医科大学附属儿童医院)、彭帮田(华中阜外医院)、孙国成(空军军医大学西京医院)、王辉山(中国人民解放军北部战区总医院)、吴忠仕(中南大学湘雅二医院)、闫军(中国医学科学院阜外医院)、杨克明(中国医学科学院阜外医院)、杨一峰(中南大学湘雅二医院)、张本青(中国医学科学院阜外医院)、张海波(上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心)、张浩(上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心)、张辉(首都儿科研究所附属儿童医院)、张近宝(中国人民解放军西部战区总医院)、张泽伟(浙江大学医学院附属儿童医院)、郑景浩(上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心)、祝忠群(上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心)、周诚(华中科技大学同济医学院附属协和医院)

参考文献

- Subramanian S, Wagner H, Tsehai G, *et al.* Pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Ann Chir Infant*, 1972, 13(4): 225-228.
- 丁文祥, 苏肇伉, 主编. 现代小儿心脏外科学. 济南: 山东科学技术出版社, 2013. 492-504.
- Bull C, de Leval MR, Mercanti C, *et al.* Pulmonary atresia and intact ventricular septum: a revised classification. *Circulation*, 1982, 66(2): 266-272.
- Hanley FL, Sade RM, Blackstone EH, *et al.* Outcomes in neonatal pulmonary atresia with intact ventricular septum. A multiinstitutional study. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1993, 105(3): 406-427.
- 祝忠群, 刘锦纷, 苏肇伉, 等. 室间隔完整型肺动脉闭锁的个体化手术治疗. *中华医学杂志*, 2008, 88(11): 738-741.
- Minich LL, Tani LY, Ritter S, *et al.* Usefulness of the preoperative tricuspid/mitral valve ratio for predicting outcome in pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Am J Cardiol*, 2000, 85(11): 1325-1328.
- Cheung EW, Richmond ME, Turner ME, *et al.* Pulmonary atresia/intact ventricular septum: influence of coronary anatomy on single-ventricle outcome. *Ann Thorac Surg*, 2014, 98(4): 1371-1377.
- Ahmed AA, Snodgrass BT, Kaine S. Pulmonary atresia with intact ventricular septum and right ventricular dependent coronary circulation through the "vessels of Wearn". *Cardiovasc Pathol*, 2013, 22(4): 298-302.
- Lewis AB, Wells W, Lindesmith GG. Right ventricular growth potential in neonates with pulmonary atresia and intact ventricular septum. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1986, 91(6): 835-840.
- Yoshimura N, Yamaguchi M, Ohashi H, *et al.* Pulmonary atresia with intact ventricular septum: strategy based on right ventricular morphology. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2003, 126(5): 1417-1426.
- Numata S, Uemura H, Yagihara T, *et al.* Long-term functional results of the one and one half ventricular repair for the spectrum of patients with pulmonary atresia/stenosis with intact ventricular septum. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2003, 24(4): 516-520.
- Zhang H, Li SJ, Li YQ, *et al.* Hybrid procedure for the neonatal management of pulmonary atresia with intact ventricular septum. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2007, 133(6): 1654-1656.
- Burke RP, Hannan RL, Zabinsky JA, *et al.* Hybrid ventricular decompression in pulmonary atresia with intact septum. *Ann Thorac Surg*, 2009, 88(2): 688-689.
- Li S, Chen W, Zhang Y, *et al.* Hybrid therapy for pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Ann Thorac Surg*, 2011, 91(5): 1467-1471.
- Sano S, Ishino K, Kawada M, *et al.* Staged biventricular repair of pulmonary atresia or stenosis with intact ventricular septum. *Ann Thorac Surg*, 2000, 70(5): 1501-1506.
- McLean KM, Pearl JM. Pulmonary atresia with intact ventricular septum: initial management. *Ann Thorac Surg*, 2006, 82(6): 2214-2220.
- Marasini M, Gorrieri PF, Tuo G, *et al.* Long-term results of catheter-based treatment of pulmonary atresia and intact ventricular septum. *Heart*, 2009, 95(18): 1520-1524.
- Hasan BS, Bautista-Hernandez V, McElhinney DB, *et al.* Outcomes of transcatheter approach for initial treatment of pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Catheter Cardiovasc Interv*, 2013, 81(1): 111-118.
- Hirata Y, Chen JM, Quaegebeur JM, *et al.* Pulmonary atresia with intact ventricular septum: limitations of catheter-based intervention. *Ann Thorac Surg*, 2007, 84(2): 574-580.
- 郑景浩, 徐志伟, 刘锦纷, 等. 室间隔完整型肺动脉闭锁手术治疗的个体化方案. *中华胸心血管外科杂志*, 2013, 29(2): 69-72.
- Laks H, Pearl JM, Drinkwater DC, *et al.* Partial biventricular repair



- of pulmonary atresia with intact ventricular septum. Use of an adjustable atrial septal defect. *Circulation*, 1992, 86(5 Suppl): II 159- II 166.
- 22 Guleserian KJ, Armsby LB, Thiagarajan RR, *et al.* Natural history of pulmonary atresia with intact ventricular septum and right-ventricle-dependent coronary circulation managed by the single-ventricle approach. *Ann Thorac Surg*, 2006, 81(6): 2250-2258.
- 23 Ashburn DA, Blackstone EH, Wells WJ, *et al.* Determinants of mortality and type of repair in neonates with pulmonary atresia and intact ventricular septum. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2004, 127(4): 1000-1008.
- 24 Liava'a M, Brooks P, Konstantinov I, *et al.* Changing trends in the management of pulmonary atresia with intact ventricular septum: the Melbourne experience. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2011, 40(6): 1406-1411.
- 25 Zheng JH, Gao BT, Zhu ZQ, *et al.* Surgical results for pulmonary atresia with intact ventricular septum: a single-centre 15-year experience and medium-term follow-up. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2016, 50(6): 1083-1088.
- 26 Elias P, Poh CL, du Plessis K, *et al.* Long-term outcomes of single-ventricle palliation for pulmonary atresia with intact ventricular septum: Fontan survivors remain at risk of late myocardial ischaemia and death. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2018, 53(6): 1230-1236.
- 27 Mi YP, Cheung YF. Assessment of right and left ventricular function by tissue Doppler echocardiography in patients after biventricular repair of pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Int J Cardiol*, 2006, 109(3): 329-334.
- 28 Romeih S, Groenink M, van der Plas MN, *et al.* Effect of age on exercise capacity and cardiac reserve in patients with pulmonary atresia with intact ventricular septum after biventricular repair. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2012, 42(1): 50-55.
- 29 Romeih S, Groenink M, Roest AA, *et al.* Exercise capacity and cardiac reserve in children and adolescents with corrected pulmonary atresia with intact ventricular septum after univentricular palliation and biventricular repair. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2012, 143(3): 569-575.
- 30 Karamlou T, Poynter JA, Walters HL 3rd, *et al.* Long-term functional health status and exercise test variables for patients with pulmonary atresia with intact ventricular septum: a Congenital Heart Surgeons Society study. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2013, 145(4): 1018-1027.
- 收稿日期: 2020-02-24 修回日期: 2020-03-23
本文编辑: 刘雪梅