

改良 Nikaidoh 在合并肺动脉瓣狭窄的 Taussig - Bing 畸形中的应用

李 强 刘艳超 王 维 孟自力 刘永辉 刘 超 胡伟光

摘 要 **目的** 探讨改良 Nikaidoh 在合并肺动脉瓣狭窄的 Taussig - Bing 畸形中的应用。方法 采用改良 Nikaidoh 手术将主动脉和肺动脉根部互换移植,重建左、右心室流出道。观察心脏各部位结构变化,术后恢复及生长发育情况。**结果** 改良 Nikaidoh 术后心室与大动脉关系恢复正常,无严重进展性主动脉瓣关闭不全,无中度以上肺动脉瓣反流,无左、右心室流出道梗阻。术后存活 5 例,1 例死于严重心力衰竭及多器官功能不全。随访 4 个月~7 年,患者生长发育改善,血氧饱和度明显上升,发绀消失。**结论** 改良 Nikaidoh 在合并肺动脉瓣狭窄的 Taussig - Bing 畸形中应用可获得解剖根治,并取得良好的手术效果。

关键词 Taussig - Bing 畸形 改良 Nikaidoh 手术 肺动脉瓣狭窄 双动脉调转术

中图分类号 R4 **文献标识码** A **DOI** 10.11969/j.issn.1673-548X.2017.07.027

Application of Modified Nikaidoh in Taussig - Bing Anomaly with Pulmonary Stenosis. Li Qiang, Liu Yanchao, Wang Wei, et al. Department of Cardiac Surgery, Thoracic Surgery and Emergency, Chest Hospital of Hebei Province, Hebei 050041, China

Abstract Objective To discuss the application of modified Nikaidoh in Taussig - Bing anomaly with pulmonary stenosis. **Methods** The modified Nikaidoh procedure was employed to exchange and transplant the aortic and pulmonary roots and rebuild the left and right ventricular outflow tracts. The changes in structure of heart tissues, the post - operative recovery and growth and development of the patients were observed. **Results** After the modified Nikaidoh procedure, the relationship between the ventricle and artery was recovered to be normal, without the serious progressive aortic valve insufficiency, and medium or above pulmonic valve regurgitation, and left and right ventricular outflow tract obstruction. 5 cases survived after the operation and 1 case died of serious heart failure and multiple organ dysfunction syndrome. According to the follow - up of 4 months to 7 years, the growth and development of patients were improved, with the significant increase in the oxygen saturation and the disappearance of cyanosis. **Conclusion** The application of modified Nikaidoh in Taussig - Bing anomaly with pulmonary stenosis can achieve the anatomical radical cure and obtain the good surgical effect.

Key words Taussig - Bing anomaly; Modified nikaidoh procedure; Pulmonary stenosis; Double root translocation

Taussig - Bing 畸形是一种罕见的先天性心脏病,是指大动脉转位合并肺动脉瓣下室间隔缺损,主动脉在前方完全发自右心室,肺动脉在后方骑跨在室间隔之上的一组畸形(图 1)^[1]。目前这种心脏畸形归类于右心室双出口,实际上这种心脏畸形更接近于大动脉转位。2009 年 7 月~2016 年 9 月笔者医院收治合并肺动脉瓣狭窄的 Taussig - Bing 畸形 6 例,均采用改良 Nikaidoh 手术矫治,取得了较好的疗效。

资料与方法

1. 临床资料:自 2009 年 7 月 2016 年 9 月就诊于河北省胸科医院的合并肺动脉瓣狭窄 Taussig - Bing 畸形患者,共 6 例,其中男性 2 例,女性 4 例,年龄 2 ~

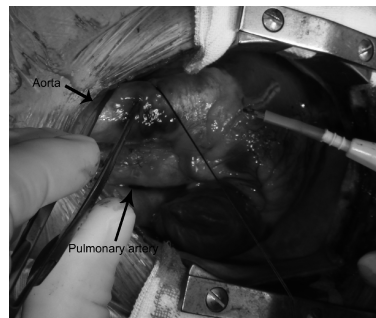


图 1 Taussig - Bing 畸形

13 岁,平均年龄 6.83 ± 3.89 岁,体重 $8 \sim 29$ kg,平均体重 17.51 ± 7.34 kg,所有患者均经心脏彩色多普勒超声及 64 排 CT 造影证实为 Taussig - Bing 畸形,6 例患者均合并轻至中度肺动脉瓣狭窄,主动脉与肺总动脉呈前后位,左、右冠状动脉分别起源于两侧瓣窦,主肺动脉及其分支发育尚可,合并房间隔缺损 4 例,动

作者单位:050041 石家庄,河北省胸科医院心脏外科(李强、刘艳超、孟自力、刘永辉、胡伟光),胸外科(王维),急诊科(刘超)

通讯作者:刘超,电子信箱:418706613@qq.com

脉导管未闭 3 例。

2. 手术方法:6 例患者均在全身麻醉中低温体外循环下行改良 Nikaidoh 手术,即主、肺动脉根部互换移植及重建左、右心室流出道。手术操作步骤为:(1)切断、缝扎动脉导管。(2)主动脉根部制取:在主动脉窦管交界上 1cm 处横断升主动脉,游离左右冠状动脉近端,保留左、右冠状动脉,随后沿主动脉瓣环下 4~5mm 处切开右心室前壁,并向两侧延伸,将整个主动脉根部从解剖右心室流出道分离开(图 2)^[2]。(3)肺动脉根部制取:在肺总动脉前壁纵行切开肺总动脉,并向肺动脉根部方向剪开肺动脉瓣环,随后沿肺动脉瓣环下 5~6mm 处切开右心室前壁,并向两侧延伸,将整个肺动脉根部从解剖左心室流出道分离开。(4)重建左心室流出道和主动脉根部移位植入:扩大室间隔缺损,涤纶补片修补室间隔缺损,使室间隔缺损补片成为加宽后的解剖左心室流出道的一部分;将分离开的主动脉根部向后移位,侧壁及后壁吻合于原肺动脉瓣环下切口,部分前壁由修补室间隔缺损及流出道切口的涤纶补片构成,吻合横断的主动脉(图 3)^[3,4]。(5)肺总动脉根部移植及右心室流出道重建:将分离开的带瓣自体肺动脉吻合于原主动脉瓣环下切口的后壁和侧壁,牛心包带单瓣血管补片跨环加宽主肺动脉修补前壁(图 4)^[5]。(6)涤纶片修补房缺。

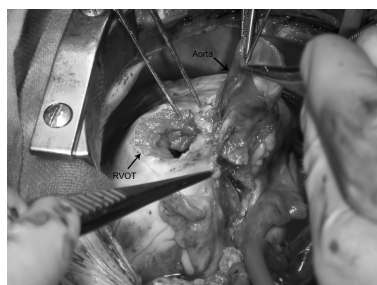


图 2 主动脉根部制取,保留冠状动脉

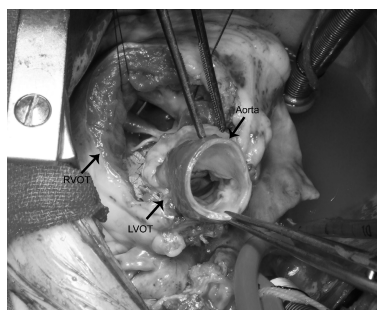


图 3 主动脉根部移位植入

3. 观察指标:术前及术后应用心脏彩色多普勒超



图 4 肺总动脉根部移植及右心室流出道重建

声观察心室与大动脉关系,左、右心室流出道有无梗阻,主、肺动脉瓣有无狭窄及反流;应用血氧饱和度监测仪观察血氧含量变化。术中监测体外循环及主动脉阻断时间。术后监测有创呼吸机辅助时间、重症监护室住院时间及患者生长发育情况。

4. 统计学方法:应用 SPSS 14.0 统计软件处理数据,均经正态性检验符合正态分布,以均数 $\pm$ 标准差 ($\bar{x} \pm s$) 表示,计数资料比较采用方差分析和配对 t 检验,以 $P < 0.05$ 为差异有统计学意义。

结 果

改良 Nikaidoh 术后心室与大动脉关系恢复正常,无严重进展性主动脉瓣关闭不全,无中度以上肺动脉瓣反流,无左、右心室流出道梗阻。6 例患者体外循环时间为 210~492min,平均 356.67 ± 106.38 min;主动脉阻断时间为 130~345min,平均 251.00 ± 78.37 min;重症监护室时间 3~21 天,平均 9.33 ± 6.47 天;有创呼吸机辅助时间 2~19 天,平均 8.00 ± 6.10 天。术后存活 5 例,1 例死于严重心力衰竭及多器官功能不全。随访 4 个月~7 年,患者生长发育改善,发绀消失,血氧饱和度由 $72.83\% \pm 4.45\%$ 上升至 $97.67\% \pm 1.63\%$,差异有统计学意义($P < 0.05$)。

讨 论

Taussig-Bing 畸形手术治疗取决于解剖类型,根据心室和两大动脉发育的情况,有以下几种手术方式可以选择:(1)Switch 手术:适用于主、肺动脉内径相当,大动脉位置前后位或略偏左右,主、肺动脉瓣无异常,冠状动脉起源于两侧瓣窦内的患者,采用半月瓣上 1cm 横断主动脉和肺动脉,将左、右冠状动脉以纽扣状从主动脉根部切下,并吻合于肺动脉根部,再将主动脉远端与肺动脉根部吻合,肺动脉远端与主动脉根部吻合^[6]。(2)Rastelli 手术:适用于肺动脉瓣异常、左心室流出道梗阻而无法行 Switch 手术者,但要求右心室发育良好,肺动脉瓣和三尖瓣之间距离大于主动脉瓣口直径,采用扩大室间隔缺损,内隧道将主动脉隔至左心室,再用外管道将肺动脉与右心室流出

道连接起来。(3)REV手术:适应证同 Rastelli 手术,采用扩大室间隔缺损,内隧道将主动脉隔至左心室,横断主肺动脉,将主肺动脉及其分支移到升主动脉前,闭合肺动脉口,将肺动脉缝至右心室^[7,8]。(4)Nikaidoh 手术:适用于肺动脉瓣异常、左心室流出道梗阻的患者,采用主动脉根部连同主动脉瓣制取,游离左、右冠状动脉近端,然后移位与解剖左心室流出道连接。在主动脉移位的过程中,扩大室间隔缺损,使室间隔缺损补片成为加宽后的解剖左心室流出道的一部分。同时,肺动脉根部制取,移位后与解剖右心室流出道连接。

经过近 30 年的不断改良,目前 Nikaidoh 手术包括主、肺动脉根部移植、冠状动脉移植、扩大室间隔缺损修补和双心室流出道重建。手术操作复杂,但心脏畸形矫治彻底,术后左、右心室流出道都为正常生理结构,在一定程度上解决了生长性问题。本研究 6 例患者均采用改良 Nikaidoh 术式,更接近从解剖上给予矫治,使得重建后的左、右心室流出道和两大动脉有更好的对位,避免了 Switch 手术对肺动脉瓣异常及肺动脉内径的限制;避免了 Rastelli 手术产生的外管道狭窄及左、右心室流出道梗阻等问题;避免了 REV 手术产生的内隧道梗阻以及没有肺动脉瓣而出现的大量反流、右心功能衰竭等问题^[9]。6 例患者均为 A 型冠状动脉分布,主动脉与肺总动脉呈前后位,所以基本沿用了经典 Nikaidoh 主动脉根部移位方法,未行冠状动脉移植,术后随访心功能恢复良好,未出现冠状动脉相关事件,无严重进展性主动脉瓣关闭不全。6 例患者均采用牛心包带单瓣血管补片跨环加宽主肺动脉,解决了经典 Nikaidoh 人工带瓣管道所引发的右心室流出道非生长性狭窄问题,为肺动脉生长提供了潜能。本研究显示改良 Nikaidoh 手术体外循环及主动脉阻断时间分别为 $356.67 \pm 106.38\text{min}$ 、 $251 \pm 78.37\text{min}$,较中国医学科学院阜外医院及上海儿童医学中心同类手术时间长,考虑手术熟练程度及手术器械落后有关^[10]。术后存活 5 例,1 例死于严重心力衰

竭及多器官功能不全,死亡原因不排除年龄较小,手术创伤过大所致。随访 4 个月~7 年,患者生长发育改善,发绀消失,血氧饱和度由 $72.83\% \pm 4.45\%$ 上升至 $97.67\% \pm 1.63\%$,差异有统计学意义($P < 0.05$)。

综上所述,尽管改良 Nikaidoh 手术复杂、难度系数高、创伤大,但术后在形态上接近解剖根治,近期临床及随访效果满意,不失为 Taussig - Bing 畸形手术治疗的一种方法^[11,12]。

参考文献

- 1 邓东安,侯传举.先天性心脏病影像诊断学.沈阳:辽宁科学技术出版社,1988:73-75
- 2 徐志伟,刘锦纷,严勤,等. Nikaidoh 术治疗完全型大动脉错位伴室间隔缺损和肺动脉狭窄的早期结果[J]. 中华胸心血管外科杂志,2007,14(3):161-164
- 3 胡盛寿,李守军,闫军,等.解剖性双心室流出道重建技术:双根部调转手术[J]. 中华胸心血管外科杂志,2014,30(9):526-531
- 4 Hu S, Xie Y, Li S, *et al.* Double - root translocation for double - Outlet right ventricle with noncommitted ventricular septal defect or double - outlet right ventricle with subpulmonary ventricular septal defect associated with pulmonary stenosis: an optimized solution[J]. Ann Thorac Surg, 2010, 89:1360-1365
- 5 胡盛寿,李守军,王欣,等.改良 Nikaidoh 手术治疗伴左室流出道狭窄的大动脉转位[J]. 中华胸心血管外科杂志,2006,22(6):381-382
- 6 方炜,丁力,王敏芳,等.大动脉调转术在婴幼儿复杂性先心病中的应用[J]. 安徽医学,2012,33(2):147-149
- 7 黄凌瑾,林国强,周建辉,等. REV 手术在复杂先天性心脏病中的应用[J]. 中南大学学报:医学版,2013,38(5):499-502
- 8 严勤,徐志伟,刘锦纷,等.两种不同手术方式矫治完全性大动脉错位伴有室缺和肺动脉狭窄的效果分析[J]. 临床外科杂志,2010,18(12):840-843
- 9 杨斌,徐敬,周志明,等.改良双根部调转术治疗完全性大动脉转位合并左室流出道梗阻疗效观察[J]. 医药论坛杂志,2015,36(11):70-72
- 10 王旭,胡盛寿,李守军,等.双动脉根部调转术治疗大动脉转位合并室间隔缺损和左心室流出道狭窄术后早期临床结果分析[J]. 中国循环杂志,2012,27(1):57-59
- 11 范永峰,张大国,刘秀伦,等.改良 Nikaidoh 手术矫治成人 Taussig - Bing 心脏畸形[J]. 贵州医药,2010,34(12):1078-1079
- 12 陈良万,张惠,张贵灿,等.改良 Nikaidoh 手术 2 例临床报告[J]. 福建医科大学学报,2011,45(2):149-150

(收稿日期:2016-10-13)

(修回日期:2016-10-13)

(上接第 35 页)

- 15 Behar KL, den Hollander JA, Petroff OA, *et al.* Effect of hypoglycemic encephalopathy upon amino acids, high-energy phosphates, and pH in the rat brain in vivo: detection by sequential ¹H and ³¹P NMR spectroscopy[J]. J Neurochem, 1985, 44(4): 1045-1055
- 16 Bak LK, Schousboe A, Waagepetersen HS. The glutamate/GABA - glutamine cycle: aspects of transport, neurotransmitter homeostasis and ammonia transfer[J]. J Neurochem, 2006, 98(3): 641-653
- 17 Rao R, Ennis K, Long JD, *et al.* Neurochemical changes in the developing rat hippocampus during prolonged hypoglycemia[J]. J Neu-

rochem, 2010, 114(3): 728-738

- 18 Miller BL. A review of chemical issues in ¹H NMR spectroscopy: N - acetyl - L - aspartate, creatine and choline [J]. NMR Biomed, 1991, 4(2): 47-52
- 19 Afsari ZH, Renno WM, Abd - El - Basset E. Alteration of glial fibrillary acidic proteins immunoreactivity in astrocytes of the spinal cord diabetic rats[J]. Anat Rec (Hoboken), 2008, 291(4): 390-399
- 20 Sofroniew MV, Vinters HV. Astrocytes: biology and pathology[J]. Acta Neuropathol, 2010, 119(1): 7-35

(收稿日期:2016-11-09)

(修回日期:2016-11-09)