

全、进食时味觉减退或消失、口角歪斜等症状;指导患者掌握面部康复训练方法,如局部按摩及热敷,作抬眉、闭眼、叩齿、鼓腮等动作。

本例患者在我院先进的复合手术室条件下接受了瘤体栓塞复合手术切除术,栓塞后瘤体切除无出血,术野清晰,降低了术中后组脑神经损伤风险,血量大大降低。通过对本例患者术前心理护理及充分的术前准备,减轻了患者对手术的焦虑;术中积极的血压管理及密切观察,预防了术中并发症发生;术后对可能发生的后组脑神经损伤所致吞咽困难、面瘫等方面作早期评估与护理干预,未出现并发症。总之,颈静脉球瘤临床较为少见,本例患者成功的护理经验值得推广,今后将扩大样本量进一步总结研究护理实践经验,为优化临床护理服务。

【参考文献】

- [1] Wong BJ, Roos DE, Borg MF. Glomus jugulare tumours: a 15 year radiotherapy experience in South Australia [J]. J Clin Neurosci, 2014, 21: 456-461.
- [2] 马海清, 许林锋, 洪国斌, 等. 颈静脉球瘤的栓塞治疗[J]. 放射学实践, 2007, 22: 511-513.
- [3] 张力伟, 汤 劫. 颈静脉球体瘤的神经外科治疗[J]. 中国医学文摘: 耳鼻咽喉科学, 2010, 25: 5-6.
- [4] 陈立坚, 时忠先, 陈 广, 等. 磁共振和血管造影诊断并术前栓塞治疗颈静脉球瘤的价值[J]. 右江医学, 2009, 37: 181-182.
- [5] 孙方贞, 陈 洁, 祥 丽, 等. 基底动脉狭窄血管成形术患者的护理[J]. 介入放射学杂志, 2014, 23: 819-821.
- [6] 苏章杰, 李 莹, 李 牧, 等. 颈静脉球瘤[J]. 中国现代神经疾病杂志, 2007, 7: 80-83.
- [7] 查红霞. 假延髓性麻痹患者吞咽困难 30 例护理体会[J]. 蚌埠医学院学报, 2001, 26: 559-560.
- [8] 吴 震, 张俊廷, 贾桂军, 等. 颈静脉孔区颈静脉球瘤的诊断和治疗[J]. 中华神经外科杂志, 2007, 23: 250-252.
- [9] 王天铎, 陈 瑛, 李学忠, 等. 颈静脉球鼓室球瘤的治疗[J]. 中华耳鼻喉科杂志, 2000, 35: 348-351.
- [10] 李 韬. 颈静脉球瘤手术围手术期护理 5 例[J]. 中国实用护理杂志, 2005, 21: 38-39.
- [11] Marangos N, Schumacher M. Facial palsy after glomus jugulare tumour embolization[J]. J Laryngol Otol, 1999, 113: 268-270.
- [12] 黄德亮, 杨伟炎, 周定标, 等. 颈静脉球瘤的诊断与治疗[J]. 中华医学杂志, 2002, 82: 16-19.
- [13] 宋晓东, 高宏伟, 张秀云, 等. 颈静脉球瘤切除术患者的护理[J]. 护理学报, 2011, 18: 55-57.

(收稿日期:2015-07-14)

(本文编辑:边 倩)

·病例报告 Case report·

罕见的肺动脉闭锁矫治术后恶性结局并介入术干预失败 1 例

尚小珂, 沈群山, 卢 蓉, 张刚成, 肖书娜, 王利军, 周红梅

【关键词】 先天性心脏病; 肺动脉闭锁; 颈静脉管道; 肺动脉造影; 肺动脉高压
中图分类号: R541.5 文献标志码: D 文章编号: 1008-794X(2015)-10-0919-04

Vicious outcome of pulmonary atresia after surgery and failed interventional management: report of a rare case of 2-year-old child SHANG Xiao-ke, SHEN Qun-shan, LU Rong, ZHANG Gang-cheng, XIAO Shu-na, WANG Li-jun, ZHOU Hong-mei. Congenital Heart Disease Center, Asia Hospital of Heart Diseases, Wuhan, Hubei Province 430022, China

Corresponding author: SHEN Qun-shan, E-mail: tgix896@sohu.com

DOI: 10.3969/j.issn.1008-794X.2015.10.022

基金项目: 湖北省卫生厅科研项目(JX6B90)、武汉市中青年医疗骨干培养计划项目(2014)

作者单位: 430022 武汉市亚洲心脏病医院先心中心

通信作者: 沈群山 E-mail: tgix896@sohu.com

【Key words】 congenital heart disease; pulmonary atresia; bovine jugular vein conduit; pulmonary angiography; pulmonary hypertension(J Intervent Radiol, 2015, 24: 919-922)

临床资料

患儿,女,2岁。因“发现口唇紫绀、心脏杂音1年余”入院。该患儿生长发育差于正常同龄儿童,无缺氧发作及晕厥史,无蹲踞现象,轻度活动后气喘。既往史无特殊。查体:发育较差,腹壁皮下脂肪0.3mm,体重7.5kg,身高76cm,口唇、四肢末端紫绀,无杵状指(趾)。心界扩大,心率132次/min,律齐,P2消失,胸骨左缘第三肋间可闻及2/6级收缩期杂音,传导局限。肝右肋下约1.0cm质软,脾肋下未触及。S_pO₂70%。入院心脏彩色多普勒超声(彩超)提示:先天性心脏病:内脏、心房正位左位心,心室右襻,房室连接一致,肺动脉闭锁(Ⅱ型),主动脉骑跨,室间隔缺损(VSD,主动脉瓣下),卵圆孔未闭(左向右分流)动脉导管供血。心脏CT提示:先天性心脏病:内脏、心房正位,左位心;肺动脉闭锁(Ⅰ型),室间隔缺损(膜周型),动脉导管未闭(管型),其中McGoon指数1.97,未见明显侧支血管影。

明确诊断后在全麻、低温、体外循环下行PA矫治术+VSD修补术+PDA缝扎+PFO缝闭术,术中探查主动脉增粗前移,骑跨约75%,主动脉:肺动脉=1:0.4;右室流出道远端及肺动脉近端闭锁,右肺动脉发育可,肺动脉主干、左肺动脉起始部细小。VSD位于室上嵴下方,直径约2.0cm。漏斗型PDA连于主肺动脉分叉处,最细处直径约4.0mm。卵圆孔未闭。手术先游离主肺动脉、PDA及左、右肺动脉,PDA套带。肝素化,常规建立体外循环,阻断PDA。上下腔套带。降温,阻断升主动脉,并于主动脉根部灌注冷含血停跳液。心脏停跳满意,心脏空、心肌软,ECG呈直线。打开右房,经卵圆孔放置左心引流管。切断PDA,主动脉侧用5/0 Prolene缝闭。纵行切开主肺动脉,向下延长切开闭锁段及右室流出道,切开左肺动脉起始部,切除肥厚的隔、壁束,疏通右室流出道。5/0 Prolene连续缝合经处理的心包片修补VSD。用牛颈静脉补片连续缝合加宽左肺动脉起始部。下拉主肺动脉将其边缘与右室流出道切口上缘连续缝合形成右室-肺动脉通道后壁,牛颈静脉单瓣补片加宽形成该通道前壁。缝闭卵圆孔。复温,主动脉根部排气,开放升主动脉阻断钳。心脏自动复跳为窦性心律。打水试验三尖瓣无明显返流。4/0 Prolene关闭右房切口。给呼吸,逐渐脱离体外循环。术后患儿恢复良好,复查心脏超声等均正常,测经皮氧饱和度100%,1周后康复出院。

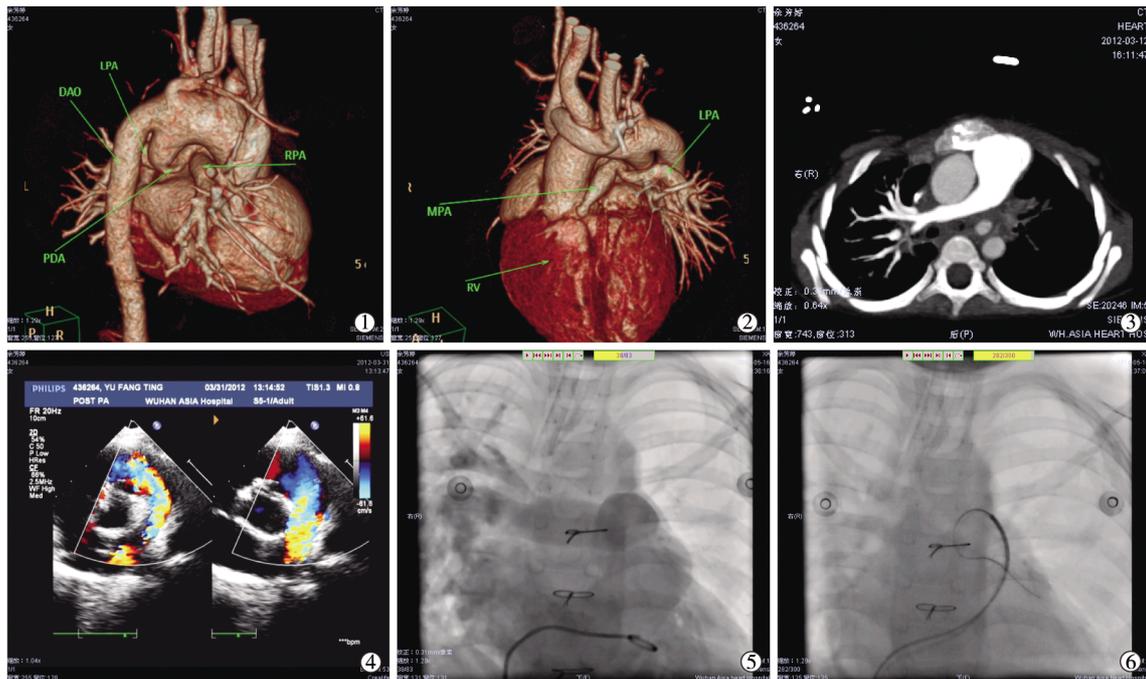
术后约18个月时,某日患儿无诱因出现咳嗽、咯白色稀薄痰,无发热,到当地医院输液2d(具体不详),效果欠佳,并出现食欲减低、尿少、双下肢水肿,来我院途中患儿开始口唇紫绀、精神差,车程半小时到达我院,当时患儿神志淡漠,入急诊科后突然心率、呼吸停止,伴意识丧失,紧急给予气管插管、辅助通气、静脉推注血管活性药物等抢救治疗,病情略平稳后,患儿由急诊转入PICU后呈昏迷状态,大动脉波动微弱、心音低钝,立即行呼吸机辅助,同时麻醉科行动静脉穿刺置管,血气分析示严重酸中毒(pH值7.20、BE -15mmol/L、乳

酸7.5mmol/L)内环境紊乱,床边X线胸片见右肺大片渗出影,调整呼吸机参数、加大PEEP,给予强心(肾上腺素、多巴胺)纠酸(碳酸氢钠)利尿等处理后,内环境逐渐稳定,复查血气分析示pH值7.31、乳酸5.3mmol/L、BE -4.6mmol/L,血压84/45mmHg、心律148bpm,神志仍未恢复。当晚患儿再次出现心率血压下降,心率最慢61bpm,血压42/28mmHg,给予高频呼吸机辅助、肾上腺素静脉推注、胸外按压处理后心率血压恢复。后经治疗多日患儿循环稳定,神志逐渐恢复,运动性失语,能简单交流,遗留双足部分缺血性坏死:左足外踝至足跟处5cm×4cm皮肤破损,创面干燥,其中3cm×3cm、2cm×1cm2处创面呈黑色。右足外踝至足跟处及脚背外侧创面可见9cm×8cm创面,其中6cm×7cm皮肤呈黑色,创面干燥。出院前复查心脏CT增强提示:右室流出道及主肺动脉无狭窄;左肺动脉未显影(考虑人工管道闭塞);似见少许侧支血管供左肺动脉。心脏超声亦提示未见左肺动脉。出院后烧伤专科诊治约4个月后双足康复,神经内科诊治约1个月后恢复正常语言交流。

之后2年余患儿反复出现咳嗽、双下肢浮肿住院治疗,并呈心脏恶液质表现。2年余复在我院下行心导管、先心造影+左肺动脉球囊扩张术。术中测得腔静脉、右房、右室及肺动脉血氧饱和度均无显著差异,提示心内无左向右分流。降主动脉血氧饱和度100%,提示心内不存在右向左分流。Qp/Qs=1.02≈1。全肺阻力1556达因·s·cm⁻⁵(19.5Wood单位),显著升高。右肺动脉压力95/5(35)mmHg,按收缩压计肺动脉压重度增高,舒张压明显降低考虑肺动脉瓣返流。右肺动脉-肺动脉-右室连续测压,收缩压无压力阶差。降主动脉压110/65(80)mmHg,左室-升主动脉-降主动脉连续测压无压力阶差。Pp/Ps=0.86。右房压12mmHg,升高。造影:①透视见主动脉瓣钙化影;②降主动脉造影见主动脉弓降部延续正常,未见弓降部缩窄;未见侧支血管影;③右心室造影见右室流出道迂曲,未见明显狭窄,右室显影后主肺动脉、右肺动脉顺序显影,右肺动脉增宽,未见局部狭窄,未见左肺动脉显影;④肺动脉造影见主肺动脉无明显狭窄,主肺动脉显影后右肺动脉顺行显影,未见左肺动脉显影。术中使用0.035英寸泰尔茂公司超滑短泥鳅导丝及普通钢丝配合各类导管,包括5F端孔导管、切割后的直猪尾导管、Cobra导管以及用于冠脉的各类直头导丝,其中最远的一次似导丝“钻”进左肺动脉起始部,但不能形成支撑令导管进入左肺动脉,故无法完成左肺动脉球囊扩张术(图1)。患儿重度肺动脉高压,已失去外科手术指征,出院后开始给予肺动脉高压靶向药物(波生坦)治疗至今,目前仍在随访中。

讨论

本例患儿预后不良,首要原因在于术中重建左肺动脉时使用的牛颈静脉管道术后出现了管道的老化、闭塞。对于这



①双源 CT 增强计算机重建图像,可见肺动脉依赖未闭的动脉导管供血,右肺动脉发育良好;②双源 CT 增强计算机重建图像另一切面,可见主肺动脉及左肺动脉发育差,管径细小;③术后 18 个月双源 CT 增强心脏横断面,未见左肺动脉;④术后 18 个月心脏超声,大动脉短轴切面见右室流出道内径 1.7 cm,收缩期主肺动脉腔内血流速度:1.8 m/s,左肺动脉显示不清,右肺动脉起始处峰速:2.0 m/s;舒张期右室流出道可见反流信号;⑤ F 猪尾巴导管右心室造影,见右室流出道迂曲,未见明显狭窄,右室显影后主肺动脉、右肺动脉顺序显影,右肺动脉增宽,未见局部狭窄;未见左肺动脉显影;⑥ 0.035 英寸超滑短泥鳅导丝进入左肺动脉最远的一次,但其形成的支撑力不足以支撑起端孔导管的进入

图 1 治疗过程中心脏大血管图像

一类疾病理论上使用同种带瓣管道是最佳选择,但目前国内的情况是几乎没有途径能够取得同种带瓣管道,特别是适用于小儿的同种带瓣管道,因此根本无法满足临床需要。国内多数心脏中心使用的都是灭菌处理后的牛颈静脉管道。在国外有报道发现牛颈静脉管道与肺动脉的吻合口内膜增生会出现较高的狭窄率^[1-2],以及中晚期内膜纤维化、钙化、瓣上狭窄等一系列问题^[3]。李轩等^[4]报道了 56 例 TOF 矫治术后需要再次手术的患者,其中高达 46.4% 患者是因为右室流出道梗阻或肺动脉狭窄,包括右室流出道异常肌束、肺动脉瓣环狭窄、主肺动脉狭窄、肺动脉分支狭窄。其中半数患者 (12/25) 是肺动脉分支狭窄,可见使用牛颈静脉管道重建右室流出道/肺动脉管道老化导致预后不良的并不少见,但严重到出现肺动脉分支闭锁的尚属首例。

目前国际上最广泛采用戊二醛交联法处理牛颈静脉^[5]。此方法的优点是抗酶降解和抗化学降解的能力强,致命缺点是戊二醛交联形成的 Schiff 碱很不稳定,且易出现可逆性反应,发生毒性细胞反应,使牛颈静脉管道在体内不能形成内皮化,并出现广泛的钙化。现在研究的一系列新型处理技术包括染料介导光氧化、单纯去细胞及去细胞结合染料介导光氧化技术等都是在戊二醛交联的基础上,至今没有成熟的技术能够减少钙化的发生。一些研究者不建议儿童或者新生儿使用牛颈静脉管道^[6-7],但是用患儿自己的心包片做管道会带来更多的问题,比如无法重建肺动脉瓣;心包片的面积远不足以完成大范围重建管道等。也有一些研究认为有些

操作可减少管道钙化的形成,比如管道应在使用前用盐水反复漂洗,尽量去掉会刺激组织增生的保存液成分;术中选择合适的管道,过大或过小都容易出现钙化或管道塌陷;术后 3~6 个月华法令抗凝减少血栓形成等。这些可能会减少牛颈静脉管道的钙化程度,但不能从根本上解决问题。

我们还观察到一个现象,无论是 TOF 还是 PA 的患者,出现肺动脉分支的狭窄的多为左侧,右侧肺动脉通常发育良好,本例就存在上述现象。这与 Park 等^[8]及郑远等^[9]观察一致,考虑原因可能为:①动脉导管偏向于左肺动脉侧,牵拉左肺动脉导致开口处变细;②未闭的动脉导管组织释放促使血管闭合的活性因子,延伸至左肺动脉,导致左肺动脉狭窄;③左肺动脉本身所处的解剖位置容易成角。对于左侧肺动脉发育偏细者,即使在第 1 次根治手术中利用牛颈静脉进行了加宽,远期由于补片钙化等,肺动脉仍可再出现狭窄,这是一个需要关注的新问题。

本例患儿属于肺血少的复杂型先心病,按说这类患儿术前因右室流出道及主肺动脉狭窄的“保护”,肺动脉压力理应正常,但术后肺动脉收缩压反常性升至 95 mmHg,全肺阻力亦显著增高。我们不能用一侧肺动脉闭锁来解释肺动脉压力和阻力的改变,因为一侧肺动脉的缺失不会影响健侧肺动脉压力和阻力^[10]。本例患儿术后肺动脉高压原因尚不确定,类似这种肺血少复杂型先心病术后出现反常的肺动脉高压国内尚无相关报道,但在第 5 届国际肺动脉高压研讨会 (5th WS-PH) 上有人首次提出发现这类反常的肺动脉高压,我们

推测反常出现的肺动脉高压可能是因为这类患儿肺血管非正常发育所致。在正常情况下,胎儿出生后肺组织产生额外的通路^[11],肺细小动脉数目的增长,同时肺细小动脉也出现增生、管腔扩大、管壁变薄。18 个月后肺动脉中膜的厚度即可达到成人水平^[12],8~10 岁肺腺泡内肺小动脉基本发育完成,包括肌型、部分肌型和非肌型 3 种不同结构的血管段^[11]。当患者有肺血减少型先天性心脏病时,左、右肺动脉与肺细小动脉之间发育的关系随之发生了变化,但具体关系很少有报道^[13-14]。这类患者行双心室矫治术后,增加的肺血流与肺小血管发育不匹配,会因肺血流突然增加,肺血管床难以适应这种血流动力学改变,出现肺间质水肿、肺泡渗出、透明膜形成等,引起肺动脉阻力、压力增高^[15]。

没有相关的经验及报道指导我们如何打通闭锁的人工管道,我们最初计划通过经皮介入球囊扩张的手段开通左肺动脉,但最终失败,总结认识和经验如下:①重新开通左肺动脉起始端的手术指征非常关键,必须明确是否还有侧支血管供应患侧肺血。如果没有侧支血管供应闭塞的肺部,按照我们的经验肺血流完全中断 4 h 则整个患侧肺部布满血栓,无论是外科还是介入手术将变得异常凶险,这时即使开通左肺动脉也无益于患者。本例患儿 CT 似见部分侧支供应肺血,但术中主动脉造影确定没有侧支血管形成,因此我们仅稍作尝试即放弃。②如果能够开通左肺动脉,根据造影后左肺动脉的角度切割出直猪尾巴导管,并配合 160 cm 的超滑泥鳅导丝,利用导丝旋转并反复探查,可能会更容易进入闭锁段。③左肺动脉起始部闭锁导致导管的角度无法直接指向闭锁处,导丝进入的难度远大于中、远段。④如可开通闭塞段,选择人工管道直径的 140%号球囊进行扩张可能较为合适,但我们没有更多的经验。

[参 考 文 献]

- [1] Meyns B, Van Garsse L, Boshoff D, et al. The Contegra conduit in the right ventricular outflow tract induces supra-valvular stenosis[J]. J Thorac Cardiovasc Surg, 2004, 128: 834-840.
- [2] 余志庆, 赵鹏军, 高伟, 等. 切割球囊治疗儿童先天性心脏病术后肺动脉分支狭窄的临床评价[J]. 介入放射学杂志, 2012, 21: 621-624.
- [3] Delmo-Walter EM, Alexi-Meskishvili V, Abdul-Khalik H, et al. Aneurysmal dilatation of the Contegra bovine jugular vein conduit after reconstruction of the right ventricular outflow tract [J]. Ann Thorac Surg, 2007, 83: 682-684.
- [4] 李轩, 姜睿, 闫鹏, 等. 法洛四联症根治术后再次手术 56 例原因分析[J]. 心肺血管病杂志, 2014, 33: 172-177.
- [5] 马晓静, 黄国英. 法洛四联症术后心血管残余问题的研究进展[J]. 中华儿科杂志, 2004, 42: 311-314.
- [6] Rastan AJ, Walther T, Daehnert I, et al. Bovine jugular vein conduit for right ventricular outflow tract reconstruction: evaluation of risk factors for mid-term outcome[J]. Ann Thorac Surg, 2006, 82: 1308-1315.
- [7] Sekarski N, van Meir H, Rijlaarsdam ME, et al. Right ventricular outflow tract reconstruction with the bovine jugular vein graft: 5 years' experience with 133 patients[J]. Ann Thorac Surg, 2007, 84: 599-605.
- [8] Park CS, Lee JR, Lim HG, et al. The long-term result of total repair for tetralogy of Fallot[J]. Eur J Cardiothorac Surg, 2010, 38: 311-317.
- [9] 郑远, 岑坚正, 陈寄梅. 一侧肺动脉起源于主动脉的外科治疗[J]. 中华胸心血管外科杂志, 2014, 30: 149-151.
- [10] 张晓彤, 刘迎龙, 阮英茹, 等. 不伴体-肺动脉侧支的婴幼儿肺血减少型复杂先心病肺动脉发育程度的对比观察[J]. 中华小儿外科杂志, 2006, 27: 291-294.
- [11] Hislop AA. Airway and blood vessel interaction during lung development[J]. J Anat, 2002, 201: 325-334.
- [12] 郭健, 刘迎龙, 吕小东. 肺血减少型先天性心脏病肺血来源的探讨[J]. 中华胸心血管外科杂志, 2005, 21: 182-183.
- [13] Diller GP, Gatzoulis MA. Pulmonary vascular disease in adults with congenital heart disease[J]. Circulation, 2007, 115: 1039-1050.
- [14] 赖清, 伍筱梅, 陈永富, 等. 体动脉侧支血管参与咯血供血的影像学研究[J]. 介入放射学杂志, 2009, 18: 429-432.
- [15] Hara A, Chapin CJ, Ertsey R, et al. Changes in fetal lung distension alter expression of vascular endothelial growth factor and its isoforms in developing rat lung[J]. Pediatr Res, 2005, 58: 30-37.

(收稿日期:2014-09-24)

(本文编辑:俞瑞纲)