

# 主-肺动脉间隔缺损合并肺动脉高压 4 例

李瑞海, 牛志伟, 林杰, 赵霞, 路倩, 刘南生

【关键词】 主-肺间隔缺损; 肺动脉高压; 外科治疗

【中国图书分类号】 R541.1

DOI:10.14010/j.cnki.wjyx.2016.10.017

主-肺动脉间隔缺损(aorto-pulmonary septal defect, APSD), 又称主-肺动脉窗, 是一种少见的先天性心脏病, 其发病率占先天性心脏病0.1%~0.2%。由于该病发病率低, 临床罕见, 早期易误诊、漏诊, 并且早期容易出现肺动脉高压, 手术危险性大, 病死率高。2012-5至2015-12, 我院手术治疗4例APSD合并肺动脉高压患者, 取得满意效果。

## 1 临床资料

1.1 一般资料 4例中, 男1例, 女3例, 年龄6~21岁, 其中2例由于在活动后出现心悸、气短而就诊, 2例由于出现间断性咳鲜血就诊。所有患者均出现活动耐力下降, 容易上呼吸道感染、发热, 剧烈活动后出现口唇轻度发绀, 3例在静息状态下无口唇和指端发绀, 1例有口唇和指端轻度发绀和杵状指, 4例均在胸骨左缘第2、3肋间可闻及2~3级收缩期杂音。

1.2 超声心动图 4例均多次行超声心动图检查, 按照Richardson分型法, II型1例, 主-肺动脉窗口在主动脉与左右肺动脉分叉处, III型3例, 右肺动脉均起源于主动脉, 均合并动脉导管未闭, 1例同时合并卵圆孔未闭, 肺动脉收缩压70~130 mmHg, 动脉水平双向分流, 经过口服降肺动脉压靶向药物治疗6~14个月, 肺动脉收缩压降至50~105 mmHg。

1.3 右心导管检查 右心导管检查仍然是诊断肺动脉高压的金标准, 也是判断手术指征的重要方法, 4例患者在服用降肺动脉压靶向药物治疗前后均多次行右心导管检查。服药后、术前吸氧前后导管检查结果见表1。

1.4 方法 4例均在全麻低温体外循环下完成手术, 建立体外循环前需充分游离主动脉、肺动脉间

隙、左、右肺动脉, 体外循环开始转流时需要阻断左、右肺动脉, 预防灌注肺的发生, 经过主动脉根部灌注心脏停跳后, 3例III型患者将右肺动脉从主动脉壁上切断, 与主肺动脉相对应部位行端侧吻合, 3例动脉导管直接7-0丝线双重结扎+缝扎, 1例II型患者切开主肺动脉, 应用涤纶布+心包修补动脉导管, 切开主动脉应用涤纶布补片修补主肺动脉缺损窗, 同时在修补的涤纶布与自体心包制成, 只能向右向左分流单向活瓣0.5 cm。

表1 4例右心导管检查吸氧前后相关数值对比

项目	吸氧前	吸氧后
主-肺动脉压 (mmHg)	84-134/61-74 (70~99)	80-122/51-66 (62~90)
肺循环血流量 (L/min)	2.22~3.20	2.30~4.22
体循环血量/肺循环血量 (Qp/Qs)	0.71~1.32	1.15~1.87
股动脉血氧分压 (mmHg)	61~69	75~110
股动脉血氧饱和度 (%)	65~94	75~99.6
肺血管阻力 (Wood)	9.70~30.63	6.65~19.28

1.5 结果 体外循环时间: 85~185 min。主动脉阻断时间: 45~124 min。在监护室呼吸机辅助呼吸时间: 22~154 h。1例在术后出现持续性肺动脉高压, 间断出现肺动脉高压危象和恶性心律失常, 在术后第7天合并肺部感染死亡, 余3例存活。术后第7天复查超声心动图: 提示肺动脉收缩压53~71 mmHg, 心

作者简介: 李瑞海, 本科学历, 主任医师。

作者单位: 100037 武警北京总队第二医院外三科

包少量积液 1 例,心包中量积液 1 例,经过对症治疗后吸收,顺利出院。随访 3~45 个月,术后平均服用降肺动脉压靶向药物治疗 3~29 个月,经过复查超声心动图,无肺动脉瓣上及吻合口狭窄,心功能(NYHA) I 或 II 级,均恢复上学和从事日常家务劳动。

## 2 讨 论

明确诊断 APSD 为在先天性心脏病中所占的比例较低,大约 0.11%<sup>[1,2]</sup>,临床常规检查易误诊、漏诊<sup>[3]</sup>。因此,对于双肺纹理不对称,右肺动脉观察不清,怀疑右肺动脉缺如或发育不良者,应请有经验专科大夫行超声心动图检查,超声提示主肺动脉直接延续为单侧肺动脉,另一侧观察不清者,应高度怀疑 APSD。对于诊断不明者应用双源螺旋 CT 多能明确诊断<sup>[4-7]</sup>,同时还应行右心导管检查,用以判断有否手术指征。超声心动图和主动脉 CTA 截图见图 1、2。

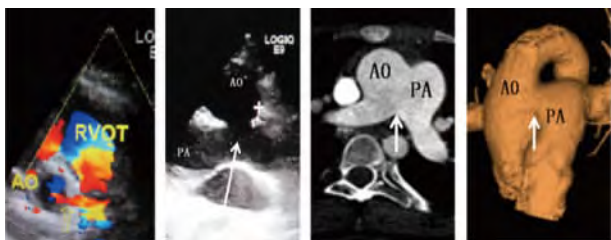


图 1 II 型主-肺间隔缺损超声、CT 影像

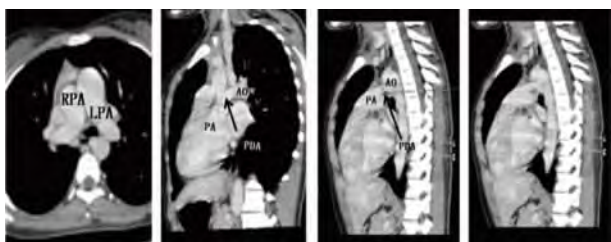


图 2 III 型主-肺间隔缺损 CT 影像

**手术时机:** 本病未经外科治疗的患者,70% 于出生后 6 个月内死亡,80% 于 1 年内死亡<sup>[2,8]</sup>,但也有报道 1 例未经治疗生存至 47 岁的大型 APSD<sup>[9]</sup>。文献<sup>[10]</sup>报道了 1 例并 Eisenmenger 综合征,未经治疗活到 60 岁的 APSD 女性患者,超过了有 Eisenmenger 综合征的成年人最长平均寿命 52.6 岁。由于幼儿时期肺血管阻力较低,来自主动脉高压血流直接进入异常起源肺动脉,导致肺循环严重充血,早期即出现严重的肺动脉高压。由于我国国情等特殊

原因,临床患者就诊大多较晚,由于左心室无效做功及明显增加的后负荷,极易导致左心室心力衰竭,早期严重肺动脉高压及由此产生的三尖瓣大量反流,又极易导致右心衰继发患侧肺组织血流动力学改变后,健侧肺神经反射性肺血管持续性痉挛,导致肺血管阻塞性病变常累及双肺<sup>[11,12]</sup>。这类患者远期疗效主要取决于肺血管床的病理状态<sup>[13]</sup>,因此,应该早期诊断、早期治疗,早期手术可以防止充血性心衰和肺血管阻塞性病变<sup>[14,15]</sup>。术者应综合判断手术时机,对末梢氧饱和度 $\geq 96\%$ 、周围动脉氧分压 $\geq 70$  mmHg、 $Q_p/Q_s \geq 1.5$ 、肺血管阻力 $\leq 10$  Wood,世界卫生组织肺动脉高压功能分级,是根据临床症状分级的<sup>[16]</sup>,对 I~II 级患者可以手术治疗,而肺病理活检是术中,开胸后先打开一侧胸膜腔,切取 1 cm 左右肺组织送病理检查,否则,对于 III~IV 级患者应继续口服单一降低肺动脉压靶向药物治疗或序贯联合治疗<sup>[17-19]</sup> 3 个月或更长时间,其可以改善肺血流动力学,延长 6 min 步行距离,改善心功能和延长生存时间<sup>[20]</sup>。术前必须再次行右心导管检查,经过筛选符合上述条件再手术治疗<sup>[21]</sup>,否则,贸然手术会加快死亡。

本组中死亡的 1 例 II 型 APSD 患者,肺动脉高压功能分级 III 级,术中肺活检亦为 III 级,轻度杵状指并在静息状态下出现口唇和指端轻度发绀,开始口服西地那非单药治疗 6 h,复查右心导管检查疗效不明显,联合口服波生坦治疗 14 h,右心导管检查经过吸氧试验,末梢氧饱和度 94%,平均肺动脉压下降 $> 20\%$ ,但全肺阻力仍然在 19.28 Wood, $Q_p/Q_s$  1.15,由于早期缺乏治疗经验,经过家属反复哀求下手术治疗,术中修补主-肺间隔缺损涤纶补片上留有 0.5 cm 单向活瓣,在术后反复出现肺动脉高压危象、恶性心律失常、低心排,甚至出现体循环血压和肺循环血压倒置,静脉持续泵入前列地尔、瑞莫杜林,胃管定期注入降肺动脉压靶向药物,呼吸机管道吸入一氧化氮等综合措施,无法降低呼吸机条件、减低吸入氧浓度,术后第 7 天因肺部感染加重肺动脉高压导致患者死亡,因此,对右心导管检查不符合上诉条件,不应贸然手术。

围术期管理主要要求:术前需要严格掌握手术适应证和手术时机,术中尽量缩短体外循环时间等,并注意心肺功能的保护<sup>[22,23]</sup>。术后早期需要充分镇静,尽量减少对患者不良刺激,快速轻柔吸痰,呼吸机辅助呼吸,采取过度通气方法,必要时可以应用呼气末正压 4~8 cmH<sub>2</sub>O PEEP,同时吸入 6~8 ppm

一氧化氮<sup>[24, 25]</sup>。前列地尔、米力农持续微量泵静脉泵入, 尽早把患者术前口服的降低肺动脉压靶向药物由胃管内注入; 对于重度肺动脉高压患者可以应用瑞莫杜林微量泵持续静脉泵入。多数患者经过20~48 h 积极治疗, 可以脱离呼吸机拔出气管插管。对于术后超过5 d 仍无法脱离呼吸机患者可以行气管切开, 从术后第1天开始每天早上行痰细菌培养和药物敏感试验, 根据药敏试验及时调整应用敏感抗生素治疗。由于这类患者应激性强, 为减轻体外循环对肺部影响减少渗出, 在体外循环开始及术后第1天应用甲泼尼龙冲击治疗1~2次。术后需要继续服用降肺动脉压靶向药物一种或多种联合治疗0.5~2年, 甚至更长时间; 氧疗, 避免劳累, 避免剧烈运动, 积极预防和治疗上呼吸道感染; 年轻女性注意避孕等<sup>[11, 15]</sup>。

总之, APSD 在先天性心脏病中所占的比例较低, 早期没有特殊表现, 临床工作中易误诊、漏诊, 而就诊较晚的患者多合并中重度肺动脉高压, 患者远期疗效主要取决于肺血管床的病理状态<sup>[13]</sup>。因此, 应该早期诊断、早期治疗, 早期手术是可以防止充血性心衰和肺血管阻塞性病变的关键<sup>[26, 27]</sup>。对右心导管检查不符合上诉条件, 暂不具备手术适应证, 不应贸然手术治疗, 而应继续服用降肺动脉压靶向药物治疗3个月以上, 再行右心导管检查, 达到上述手术指征者才手术治疗<sup>[21]</sup>。只要手术适应证、手术时机掌握得当, 术中注意心肺功能保护, 围术期加强监管, 术后早中期疗效良好。由于病例数较少, 远期疗效有待进一步观察。

【参考文献】

[1] 吴清玉. 心脏外科学[M]. 济南: 科学技术出版社, 2003: 324-331.  
 [2] 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, 3(30): 149-151.  
 [3] 胡原, 陈文娟, 李佩岚, 等. 超声诊断婴儿单侧肺动脉异常起源的价值[J]. 中国医学影像学杂志, 2013, 21(9): 675-678.  
 [4] 熊青峰, 马小静, 陈艳, 等. 单侧肺动脉起源异常的双源螺旋CT造影诊断价值[J], 中华胸心血管外科杂志, 2015, 6(6): 345-348.  
 [5] Strauss KJ, Goske MJ, Kaste SC, et al. Image quality and Lower CT dose for pediatric patients[J]. AJR Am J Roentgenol 2010, 194(4): 868-873.

[6] 张晓凡, 曾立红, 王志伟, 等. 128层螺旋CT前门控技术在小儿复杂性先天性心脏病中的应用[J]. 中华放射学杂志, 2013, 47(8): 739-744.  
 [7] 郭磊, 王锡名, 程昭平, 等. DSCT前门控技术在小儿肺动脉发育异常中的应用[J]. 中国医学计算机成像杂志, 2012, 18(4): 342-346.  
 [8] Fu S, Xie G, Gong F, et al. Anomalous origin Of the right pulmonary artery from the abdominal aorta with aberrant right subclavian artery and left patent ductus arteriosus[J]. Pediatr Cardiol, 2011, 32: 674-677.  
 [9] Niles N R, Schmidt W A. Aortopulmonary septal defect and longevity [J]. Chest, 1980, 78(2): 336-338.  
 [10] Cantor W J, Harrison D A, Moussadji J S et al. Determinants of survival and length of survival in adults with Eisenmengers syndrome [J]. Am J Cardiol, 1999, 84(6): 677-681.  
 [11] 程显声. 肺动脉高压防治研究进展与问题[J]. 武警医学, 2007, 18(9): 645-648.  
 [12] Trapali C J, Thanopoulos B D. Severe right ventricular dysfunction in neonate with aortic origin of the RPA [J]. Pediatr Cardiol, 1998, 19: 924-927.  
 [13] 丁仲如, 秦永文. 先天性心脏病合并肺动脉高压分级及性质的评估[J]. 介入放射学杂志, 2008, 17(7): 523-526.  
 [14] 闫鹏, 闫军, 李守军, 等. 一侧肺动脉起源异常22例的外科矫治[J]. 中华实用儿科临床杂志, 2013, 28(12): 947-948.  
 [15] 林杰, 崔玉清, 李瑞海, 等. 76例先天性心脏病合并重度肺动脉高压的外科治疗[J]. 中华胸心血管外科杂志, 2014, 8(8): 455-459.  
 [16] 荆志成. 我国肺动脉高压专家共识阐释[J]. 中国实用内科杂志, 2007, 27(4): 246-249.  
 [17] Badesch D B, Feldman J, Keogh A et al. ARIES-3: ambrisentan therapy in a diverse population of patients with pulmonary hypertension [J]. Cardiovasc Ther, 2012, 30: 93-99.  
 [18] 黄敏, 祝国风, 程晓曙. 肺动脉高压联合治疗进展[J]. 中华心血管病杂志, 2013, 5(5): 442-444.  
 [19] Shapiro S, Gillies H, Allard M, et al. 57 ATHENA-4: Long Term Clinical Improvements Following the Addition of Ambrisentan to Background PDE5i Therapy in Patients with Pulmonary Arterial Hypertension [J]. J Heart Lung Transplant, 2012, 31: S28-S29.  
 [20] 周达新, 陈丹丹. 先天性心脏病相关肺动脉高压疾病治疗方法[J]. 中国实用内科杂志, 2013, 33(4): 277-279.  
 [21] 李占伟, 程兆云, 张国报, 等. 室间隔缺损并中重度肺动脉高压患者围手术期处理[J]. 中华实用诊断与治疗

- 疗杂志, 2011, 25(3): 255-257.
- [22] Mc Glothlin D, Ivascu N, Heerdt P M. Anesthesia and pulmonary Hypertension [J]. Prog Cardiovasc Dis 2012, 55(2): 100-217.
- [23] 金沐, 李书闻, 卢家凯, 等. 婴幼儿室间隔缺损合并重度肺动脉高压围手术期愈后影响因素分析 [J]. 中国胸心血管外科临床杂志 2014, 6(3): 318-321.
- [24] 姜妮, 陈伟新, 董卫欣, 等. NO吸入治疗室间隔缺损术后肺动脉高压疗效观察 [J]. 中国现代医药杂志, 2011, 13(2): 48-49.
- [25] 中华医学会儿科学分会心血管组. 《中华儿科杂志》编辑委员会. 儿童肺高血压诊断与治疗专家共识 [J]. 中华儿科杂志 2015, 53(1): 6-16.
- [26] 刘承虎, 李玲, 苏俊武, 等. 手术矫治右肺动脉起源于升主动脉的临床分析 [J]. 心肺血管病杂志 2012, 31(2): 168-171.
- [27] 朱海龙, 易定华, 孙国成, 等. 小婴儿主肺动脉窗合并主动脉弓离断及右肺动脉起源于主动脉的一期根治 [J]. 实用医学杂志 2013, 29(1): 80-82.
- (2016-02-18 收稿 2016-08-11 修回)  
(责任编辑 张楠)

## 舌护板在颊黏膜癌近距放疗中的应用 1 例

刘克礼<sup>1</sup>, 张晓兵<sup>2</sup>, 马妍<sup>1</sup>, 曹京旭<sup>3</sup>, 王立军<sup>1</sup>

【关键词】 舌护板; 颊黏膜癌; 近距放疗

【中国图书分类号】 R730.55

DOI:10.14010/j.cnki.wjyx.2016.10.018

颊黏膜癌是最常见的口腔癌之一,其发病率在我国占口腔癌的 22.5%~30.2%,在口腔癌中居第 2 或第 3 位<sup>[1,2]</sup>。头颈部复杂的解剖结构使得恶性肿瘤外科手术难以做到根治性切除,同时使得患者术后生活质量受到严重的损害,因此放射治疗已成为治疗头颈部肿瘤的一项重要治疗手段<sup>[3,4]</sup>。近距放射疗法使瘤体接受的剂量远远大于周围组织,但因舌体活动性较大,且部分患者存在舌体肥大现象,因此在颊黏膜癌的放疗中时常存在舌体意外暴露于放射野,造成舌体的溃疡性损伤,影响放疗后的生活质量。我科室通过舌护板的探索应用 1 例,取得了较好的临床效果。

### 1 病例报告

患者,女,67岁。2016-03 因右侧颊黏膜菜花样溃烂收治入院,溃烂面积约 2.0 cm×3.0 cm×2.0 cm,病理学检查确诊为右侧颊黏膜鳞状细胞癌。患者体型偏胖,查及高血压家族史,脑梗史,口腔牙列完整,无下唇麻木,伴舌体肥大,伸舌无明显影响,张口度约 4.5 cm,评估后采取近距离放射治疗。目前

该类型病例均采用直接近距放射治疗,部分病例采用口含简易物品进行舌体放射防护,但均未能有效固定舌体放疗过程中的空间位置,因此,患者放疗后均导致不同程度的舌体溃疡发生,严重影响进食及后续放疗进程。该例患者由肿瘤科放疗过程中提出会诊,在肿瘤科治疗计划的描述性要求下,我科室依据要求自行设计制作完成舌护板放疗修复体。经肿瘤科临床应用与效果观察,舌护板的应用效果确切,患者随后完成后续近距放射治疗。

#### 1.1 舌护板制作及使用

1.1.1 制取模型 下颌托盘(M号)配合藻酸盐印模材料制取下颌全牙列及舌体阴模,石膏灌注范围包括舌体、牙列及前庭沟,翻制出石膏模型并涂布分离剂。

1.1.2 舌护板设计 石膏模型上画出肿瘤范围,用红蜡片填充模型倒凹,设计为非卡环固位(图 1)。

1.1.3 舌护板制作 正确配比自凝基托粉液,拉丝期铺入模型舌护板区域,舌体表层区基托厚度约 1 mm,颊侧边缘止于前庭沟,舌侧边缘至牙颈部,双侧向前止于尖牙,向后止于第二磨牙,前牙区制作连续舌板,患侧(右)不设计牙槽嵴,且牙槽嵴区形成凹陷,暴露肿瘤区域,便于直视下调节放射线与肿瘤区域相对应,健侧(左)设计制作牙槽嵴,牙槽嵴高度约 4 cm,咬合时形成放疗射线通道。完成后进行

作者简介:刘克礼,本科学历,副主任医师。

作者单位:100039 北京 武警总医院:1. 口腔种植颌面外科,3. 肿瘤科; 2. 075000 张家口市宣化区医院口腔科

通讯作者:马妍, E-mail: 1374429712@QQ.com