

· 标准 · 方案 · 指南 ·

儿童常见先天性心脏病介入治疗专家共识

中国医师协会儿科医师分会先天性心脏病专家委员会

中华医学会儿科学分会心血管学组

《中华儿科杂志》编辑委员会

前 言

先天性心脏病(简称先心病)是儿童时期最常见的心脏病,占我国重大出生缺陷发病率和死亡率的首位^[1]。自 20 世纪 80 年代以来,先心病的介入性心导管术得到发展并成为先心病治疗的重要手段,1998 年美国心脏协会(AHA)发布了“小儿介入性心导管术的科学声明”^[2]。近 20 年来,随着新的介入材料、技术和治疗理念出现,先心病介入治疗的数量迅速增长,介入治疗的病种、范围及操作技术也有所突破,为此 AHA 于 2011 年公布了更新后的“小儿心脏病心导管检查及介入治疗适应证的科学声明”^[3]。

2004 年《中华儿科杂志》上发表了“先天性心脏病经导管介入治疗指南”^[4],为指导我国先心病介入治疗工作的开展起到了很好的作用。10 余年来,由于新型介入装置的引入及其国产化仿制和改进,先心病介入治疗在我国得到了快速发展,但同时也面临着一些新的问题。为了进一步规范先心病介入治疗,促进我国先心病介入治疗的健康有序发展,在国内既往工作的基础上,结合 AHA 更新后的科学声明,中国医师协会儿科医师分会先天性心脏病专家委员会、中华医学会儿科学分会心血管学组和《中华儿科杂志》编委会组织国内相关专家对儿童常见先心病介入治疗的适应证、操作要点、并发症的防治及随访进行了讨论,并在此基础上对我国现有的指南进行了修订更新。

本共识对先心病介入治疗推荐类别的表述沿用国际上通常采用的方式:

I 类:已证实和(或)一致公认某诊疗措施有益、有用和有效。

II 类:某诊疗措施的有用性和有效性的证据尚有矛盾或存在不同观点。

II a 类:有关证据和(或)观点倾向于有用和有效。

II b 类:有关证据和(或)观点尚不能充分说明有用和有效。

III 类:已证实和(或)一致公认某诊疗措施无用和无效,并可能有害。

经皮球囊肺动脉瓣成形术

1982 年 Kan 等^[5]首先报道经皮球囊肺动脉瓣成形术(percutaneous balloon pulmonary valvuloplasty, PBPV)治疗先天性肺动脉瓣狭窄(valvular pulmonary stenosis, PS)。30 余年来对 PBPV 的作用机制、适应证、方法学、术前术后血流动力学及较大样本的长期随访研究表明, PBPV 为治疗 PS 的首选方法,对于大部分的病例可替代外科开胸手术^[6-8]。

一、球囊扩张术的指征

I 类

1. 经导管或超声多普勒测量的跨瓣收缩期压差 ≥ 40 mmHg(1 mmHg = 0.133 kPa)或者合并右心功能不全的典型 PS。

2. 依赖于动脉导管开放的危重性 PS^[3]。

II a 类

1. 符合上述球囊扩张术指征的瓣及瓣膜发育不良型 PS。

2. 室间隔完整的肺动脉瓣闭锁,如果解剖条件合适,并且排除右室依赖性冠状动脉循环,可以进行瓣膜打孔球囊扩张术^[3]。

II b 类

婴幼儿复杂先心病伴 PS,包括少数法洛四联症患者,暂不能进行根治术时,可采用球囊扩张术进行姑息治疗^[3]。

III 类

DOI:10.3760/cma.j.issn.0578-1310.2015.01.004

通信作者:孙锐,200092 上海交通大学医学院附属新华医院小儿心内科, Email:sunkun@sh163.net;李奋,200127 上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心心内科, Email:lifen_88@yahoo.com.cn

1. 空间隔完整的肺动脉瓣闭锁或极重度 PS, 合并右室依赖性冠状动脉循环。

2. PS 伴有需要外科手术处理的重度三尖瓣反流。

3. 单纯性肺动脉瓣下漏斗部狭窄, 但瓣膜正常者。

二、操作要点

1. 球囊导管的选择: 通常选择的球囊与瓣环直径比值为 1.2 ~ 1.4^[9], 近年来也有人推荐球囊与瓣环直径比值为 1.20 ~ 1.25, 希望在不影响球囊扩张效果的前提下能减少远期肺动脉瓣反流的发生率^[10]。球囊长度根据患儿的年龄来决定, 新生儿或小婴儿宜选择长度为 20 mm 的球囊; 30 mm 长度球囊可适应于小婴儿外所有儿童患者。

2. 年长儿 PBPV 术: 应用单一球囊难以达到足够的球囊与瓣环直径比值时, 可采用双球囊扩张术, 选用的两根球囊直径和长度应大致相同, 以避免扩张时上下滑动; 此外, 也可选用 Inoue 导管行球囊扩张术。

3. 重度 PS 的 PBPV 术: 在导丝和导管通过瓣口前就要准备好球囊导管, 尽量缩短操作时间, 以避免肺动脉前向血流阻断所导致的严重低氧血症和血流动力学障碍。对于新生儿危重性 PS 患者, 可先选用较小球囊扩张, 然后再选用合适大小的球囊扩张。

三、常见并发症及其防治

据早期统计, PBPV 手术相关的病死率为 0.24%, 严重并发症的发生率为 0.35%, 多见于新生儿、小婴儿及重症患者^[6]。

1. 一过性的心动过缓、血压下降: 多由于肺动脉前向血流阻断所致, 应尽量缩短球囊扩张的时间。

2. 心脏穿孔或心包填塞: 术中如发生血压下降、心动过缓或导管头端途径异常时, 应疑及心脏穿孔, 须立即行心脏超声检查, 以便早期诊断和及时处理。

3. 三尖瓣重度反流: 可能由于球囊导管穿过三尖瓣腱索或球囊扩张时损伤三尖瓣所致, 需外科手术治疗。

4. 右心室流出道反应性痉挛: 部分患者在球囊扩张术后瓣口梗阻虽已解除, 但由于发生反应性漏斗部痉挛, 致使右心室压力下降不满意, 可给予 β 受体阻滞剂治疗 1 ~ 6 个月。

5. 心律失常: 术中可出现一过性房室阻滞或快速心律失常。

6. 肺动脉瓣反流: 较为常见, 但多为轻至中度, 一般不需要处理。

四、随访

PBPV 术后长期效果一般较好, 再狭窄的发生率低, 部分再狭窄的患者可以再次进行 PBPV 术; 肺动脉瓣反流在 PBPV 术后较为常见, 大多为轻、中度, 对血流动力学影响不大, 但在的一组病例报道中有 6% 的患者因为严重的肺动脉瓣反流需要进行肺动脉瓣置换术^[11]。PBPV 术后需要长期随访, 包括临床体检、心电图和心脏超声检查等; 推荐术后第 1、3、6、12 个月及以后每年常规随访。

经皮球囊主动脉瓣成形术

1983 年 Lababidi^[12] 首次采用经皮球囊主动脉瓣成形术 (percutaneous balloon aortic valvuloplasty, PBAV) 治疗先天性主动脉瓣狭窄 (valvular aortic stenosis, AS)。30 余年来随着介入材料和方法学的进展以及临床经验的积累, PBAV 术的成功率较早期进一步提高, 并发症的发生率也较前减少, 在国外大多数心血管中心已成为先天性 AS 的首选治疗方法^[13-15]。

一、球囊扩张术的指征

I 类

1. 儿童单纯性 AS, 如果静息状态下经导管测量的跨瓣收缩期压差 ≥ 50 mmHg, 推荐进行球囊扩张术。

2. 依赖于动脉导管开放的新生儿单纯性重症 AS 以及合并左心室收缩功能减退的儿童单纯性 AS, 无论跨瓣收缩期压差如何, 均推荐进行球囊扩张术^[3, 16]。

3. 儿童单纯性 AS, 如果静息状态下经导管测量的跨瓣收缩期压差 ≥ 40 mmHg, 并且在静息或运动时合并有心绞痛、晕厥等症状, 或者心电图上有缺血性 ST-T 改变, 也推荐进行球囊扩张术^[3]。

II b 类

1. 对于无症状、心电图上无 ST-T 变化的儿童或青少年 AS 患者, 静息状态下经导管测量的跨瓣收缩期压差 ≥ 40 mmHg, 准备参加竞技体育运动, 可以考虑进行球囊扩张术^[3]。

2. 对于无症状、心电图上无 ST-T 变化的儿童或青少年 AS 患者, 在深度镇静或麻醉状态下经心导管测量的跨瓣收缩期压差 < 50 mmHg, 但在非镇静状态下超声多普勒测量的跨瓣平均压差 > 50 mmHg, 可以考虑进行球囊扩张术^[3]。

III 类

1. 心导管测量的跨瓣收缩期压差 < 40 mmHg,

没有相关症状和心电图改变。

2. 合并明显主动脉瓣反流,需要进行主动脉瓣置换或整形术的 AS 患者。

二、操作要点

1. 球囊导管的选择:球囊与瓣环直径比值小于 0.9 是 PBAV 术后再狭窄的独立危险因素;球囊与瓣环直径比值大于 1.1 则会使主动脉瓣反流的发生率显著增加。目前推荐的最佳球囊与瓣环直径比值为 0.9 ~ 1.0。对于年长儿,也可采用双球囊进行 PBAV 术,从而避免使用过大球囊导管对血管的损伤,其效果与单球囊 PBAV 术相似。

2. 球囊的稳定性:保持球囊在左室流出道的稳定性可提高 PBAV 术的成功率并减少主动脉瓣反流的发生。应用加硬导丝及较长的球囊有助于增加球囊的稳定性;在球囊扩张时通过右心室临时起搏加速心室率可减少球囊的快速运动从而维持其稳定性^[17]。但对于心功能不全的婴儿患者,一般不需要使用右心室临时起搏。

3. 球囊扩张:采用逆行性途径进行 PBAV 术时,导丝和导管通过狭窄的主动脉瓣口进入左心室是操作上的难点,需要耐心探查,尽量避免对瓣膜和冠状动脉的损伤。对于重度 AS 患者,在导管甚至导丝通过狭窄的瓣口前就应准备好球囊导管,尽量缩短操作时间;对于新生儿危重性 AS 患者,可先选用较小球囊扩张,然后再选用合适大小的球囊扩张。

三、常见并发症及其防治

2011 年欧洲 20 个中心 1 004 例先天性 AS 患者球囊扩张术的结果显示,并发症的发生率约为 10%;31 例患者术后早期死亡,其中 29 例为新生儿患者^[18]。

1. 主动脉瓣反流:大部分为轻度,中至重度反流大约 4% 左右。严重主动脉瓣反流可引起急性左心衰竭,需行外科手术。

2. 局部血管并发症:发生率为 2.6% 左右,多见于新生儿和小婴儿。股动脉血栓形成可表现为足背动脉搏动减弱或消失,下肢皮肤温度下降或呈缺血状。可给予全身肝素化治疗或尿激酶溶栓;如经药物治疗无效,可应用经导管法或外科手术法取栓。

3. 左心室及升主动脉穿孔:球囊扩张可引起主动脉壁、主动脉瓣环及室间隔的撕裂,从而导致纵隔内出血、心包积血、心包填塞、血压下降和休克。一旦发生,必须紧急处理,如心包穿刺减压或外科开胸手术。

4. 二尖瓣损伤:采用房间隔穿刺(或开放卵圆

孔)经左心房、二尖瓣达左心室途径进行球囊扩张术时,有时可引起二尖瓣撕裂或腱索断裂,导致二尖瓣反流。

5. 心律失常:相当常见,但大部分为一过性,对严重心律失常需紧急处理,包括球囊导管撤离出心脏,药物及器械辅助治疗(电复律、起搏器)。

6. 出血:由于在左心室及动脉高压系统进行操作,尤其在反复操作导引钢丝进入左心室或在交换导引钢丝、导管时,容易引起局部穿刺点及导管接口处出血。

四、随访

儿童先天性 AS 在成功进行 PBAV 术后可获得良好的近、中期效果,但绝大多数患者随着年龄的增长会出现再狭窄和(或)进行性主动脉瓣反流。单纯的再狭窄可以再次进行球囊扩张术,但严重的主动脉瓣反流往往需要外科手术,甚至主动脉瓣置换术。PBAV 术后需要长期随访,包括临床体检、心电图和心脏超声检查等;推荐术后第 1、3、6、12 个月及以后每年常规随访。

经皮主动脉缩窄球囊血管成形术

1979 年 Sos 等^[19]首先报道对切除的主动脉缩窄段行球囊扩张获得成功,此后 Lock 等^[20]将这一技术应用于临床。30 余年的研究表明,球囊扩张术对外科手术后的局限性主动脉再狭窄可获得良好的效果,可部分替代再次外科开胸手术;而对于未经外科手术的主动脉缩窄,由于术后再狭窄及动脉瘤的发生率相对较高,目前仍存在一定争议^[3]。

一、介入治疗指征

I 类

1. 主动脉缩窄外科手术后再次狭窄,经导管测量的跨缩窄段收缩期压差 > 20 mmHg,缩窄段形态适宜介入治疗者。

2. 主动脉缩窄外科手术后再次狭窄,缩窄段形态适宜介入治疗,经导管测量的跨缩窄段收缩期压差 < 20 mmHg,但伴有下列情况之一者:明显的侧支血管形成;单心室循环;左心收缩功能下降^[3]。

II a 类

未经外科手术的主动脉缩窄,如果合并严重的左心室功能减退、重度二尖瓣反流、低心排出量等情况时,球囊扩张术可作为一种姑息减症手术。

II b 类

1. 未经外科手术的局限性、隔膜型主动脉缩窄,经导管测量的跨缩窄段收缩期压差 > 20 mmHg,年

龄大于 4~6 个月。

2. 缩窄部解剖复杂的主动脉缩窄或术后再狭窄,或某些系统性疾病如结缔组织病或 Turner 综合征等合并的主动脉缩窄或术后再狭窄,本着个体化的原则在仔细分析论证后可以考虑行球囊扩张术^[3]。

二、操作要点

1. 球囊导管的选择:通常采用的球囊与缩窄部直径比值为 2.5~4.0;如无主动脉弓发育不良,选用球囊直径不大于缩窄段近端主动脉的直径;如伴有主动脉弓发育不良,球囊直径不宜超过降主动脉横膈水平的直径。采用单球囊不能满足需要时,可应用双球囊进行球囊扩张。选择的球囊长度通常为 3~4 cm。

2. 球囊扩张:若球囊扩张过程中腰凹特别明显,切忌继续高压扩张,可换小型号球囊进行扩张,以防动脉瘤形成及动脉破裂;球囊扩张完毕后复查压力及血管造影,观察跨缩窄段压力阶差有无下降及缩窄部位形态,同时需要观察有无动脉瘤或主动脉夹层的形成。

3. 注意事项:如果主动脉缩窄较严重,导管在缩窄部位放置时间不宜过长,以免引起升主动脉血流受阻使缩窄段以上血压明显增高,通常撤去导管后保留长导引钢丝于升主动脉或左心室内备用;在球囊扩张术后,避免使用导丝或导管在缩窄部进行探查,因为导丝及导管容易通过创伤处引起夹层动脉瘤或血管壁穿孔,重则可引起大量出血^[1]。

三、常见并发症及其防治

1. 股动脉血栓形成:可给予全身肝素化治疗或尿激酶溶栓,如经药物治疗无效,可应用经导管法或外科手术法取栓。

2. 主动脉夹层及动脉瘤形成:其发生率报道不一。球囊扩张术后即刻发生动脉瘤者较少,随访时间愈长,动脉瘤发生率愈高。

3. 主动脉破裂或穿孔:较少见,一旦发现导丝或导管已经偏离主动脉及弓部途径,应维持导管在原位,并抽吸导管内回血,如确定主动脉已穿孔,立即配血,密切监护呼吸及循环状态,行急诊开胸手术。

4. 出血:由于在动脉高压系统进行操作,容易引起局部穿刺点及导管接口处出血。

四、随访

系列的中、远期随访报道尚不多见。球囊扩张术后的再狭窄发生率与主动脉缩窄的解剖类型相关,局限性主动脉缩窄的再狭窄发生率要少于伴发

主动脉弓发育不良者;术后动脉瘤的发生也是一个需要重视的问题,多于中长期随访时被发现。所有患者术后都应长期随访,定期复查上下肢血压、心电图、X 线胸片及超声心动图,必要时作磁共振或者 CT 检查,从而决定是否需要再次行球囊扩张术、安置支架或外科手术;推荐术后第 1、3、6、12 个月及以后每年常规随访。

动脉导管未闭封堵术

1967 年 Porstmann 等^[21]首次采用泡沫海绵成功封堵动脉导管未闭(patent ductus arteriosus, PDA)获得成功,此后各国学者相继开展了多种介入性方法治疗 PDA,尤其是 1997 年 Amplatzer 封堵器问世以来,经皮动脉导管封堵术得到广泛应用并成为 PDA 的首选治疗方法。根据动脉导管的大小和形态可选用不同的封堵装置,目前国内外普遍应用的是 Amplatzer 法及弹簧圈法。

一、介入治疗指征

I 类

PDA 伴有明显左向右分流,并且合并充血性心力衰竭、生长发育迟滞、肺循环多血以及左房或左室扩大等表现之一者,且患儿体重及解剖条件适宜,推荐行经导管介入封堵术^[3]。

II a 类

心腔大小正常的左向右分流的小型 PDA,如果通过标准的听诊技术可闻及杂音,可行经导管介入封堵术^[3]。

II b 类

1. 通过标准听诊技术不能闻及杂音的“沉默型”PDA 伴有少量左向右分流(包括外科术后或者介入术后残余分流)。

2. PDA 合并重度肺动脉高压,动脉导管水平出现以左向右分流为主的双向分流,如果急性肺血管扩张试验阳性,或者试验性封堵后肺动脉收缩压降低 20% 或 30 mmHg 以上,且无主动脉压力下降和全身不良反应,可以考虑介入封堵^[22]。

III 类

1. 依赖于动脉导管的开放维持有效肺循环或体循环的心脏畸形。

2. PDA 合并严重肺动脉高压,动脉导管水平出现双向分流或者右向左分流,并且急性肺血管扩张试验阴性。

二、操作要点

1. 采用 Amplatzer 法封堵 PDA 时,一般选择比

所测 PDA 最窄处直径大 3 ~ 6 mm 的封堵器进行封堵; 婴儿时期极其粗大的 PDA, 其形状多为长管状, 具有很大的可扩展性, 选择封堵器的直径应 2 倍于 PDA 的直径。

2. 采用弹簧栓子法封堵 PDA 时, 可根据情况选择经股静脉顺行法或经股动脉逆行法。

3. 对于儿童尤其是 1 岁以内的婴儿患者, 主动脉峡部以及肺动脉分叉部位空间狭小, 术中应当尤其注意封堵器造成降主动脉或者左肺动脉起始部狭窄可能, 需评估左肺动脉-主肺动脉和升主动脉-降主动脉的压力阶差。

三、常见并发症及其防治

1. 残余分流与溶血: 术后早期少量残余分流可随访观察, 部分可自行消失; 残余分流量较大者, 可再植入弹簧圈或者封堵器进行封堵。溶血一般与残余分流有关, 多发生于术后早期, 可使用糖皮质激素、碳酸氢钠等药物治疗, 保护肾功能, 必要时输血治疗, 多数患儿可自愈; 若经上述治疗后病情不缓解, 可对残余分流进行再次封堵或外科手术治疗。

2. 血栓栓塞: 若发现有肢体末梢发绀、苍白、发凉、肿胀等栓塞征象时, 可给予全身肝素化治疗或尿激酶溶栓, 药物治疗无效可应用经导管法或外科手术法取栓。

3. 血小板减少: 多见于大型 PDA 封堵术后, 原因尚不完全清楚, 有学者认为与血小板消耗过多或者破坏有关。可短期大剂量糖皮质激素冲击治疗, 若发生明显出血倾向, 可静脉输注血小板悬液。

4. 封堵器移位导致肺动脉或者外周动脉栓塞: 一旦封堵器脱落可通过圈套器或异物钳将其取出, 难以取出时应行急诊外科手术。

5. 封堵器致左肺动脉或降主动脉狭窄: 轻度狭窄可随访观察, 如狭窄程度较重应行外科手术治疗。

6. 一过性高血压: 多见于大型 PDA 封堵术后, 可能与术后动脉系统血容量突然增加、反射性动脉血管收缩有关。可用硝酸甘油或硝普钠静脉滴注治疗。

四、随访

术后第 1、3、6、12 个月及以后每年常规随访心电图及心脏超声。中长期随访表明 PDA 介入术后可获得良好预后, 尚无远期严重并发症的报道。

继发孔型房间隔缺损封堵术

1974 年 King 和 Mills^[23] 首次完成了经导管介入治疗继发孔型房间隔缺损 (atrial septal defect,

ASD), 此后随着封堵装置的不断改进, 特别是 1997 年 Amplatzer 装置问世以来^[24], 该项技术日臻成熟并得到广泛应用。ASD 介入治疗的成功率高、并发症低, 对于解剖条件合适的病例可替代外科手术。

一、介入治疗指征

I 类

年龄 ≥ 2 岁, 有血流动力学意义 (缺损直径 ≥ 5 mm) 的继发孔型 ASD; 缺损至冠状静脉窦, 上、下腔静脉及肺静脉的距离 ≥ 5 mm, 至房室瓣的距离 ≥ 7 mm; 房间隔直径 $>$ 所选用封堵器左房侧的直径; 不合并必须外科手术的其他心血管畸形。

II a 类

1. 年龄 < 2 岁, 有血流动力学意义且解剖条件合适的继发孔型 ASD。

2. 前缘残端缺如或不足, 但其他边缘良好的具有血流动力学意义的继发孔型 ASD。

3. 具有血流动力学意义的多孔型或筛孔型 ASD。

II b 类

1. 心房水平出现短暂性右向左分流且疑似出现栓塞后遗症 (卒中或复发性短暂脑缺血发作) 的患儿。

2. 缺损较小, 但有血栓栓塞风险。

III 类

1. 原发孔型、静脉窦型及无顶冠状窦型 ASD。

2. 伴有与 ASD 无关的严重心肌疾患或瓣膜疾病。

3. 合并梗阻性肺动脉高压。

二、操作要点

1. 封堵器选择: 若采用球囊导管测量 ASD 的大小, 选择的封堵器直径应比球囊测量的伸展径大 1 ~ 2 mm; 若根据经胸超声心动图测量的 ASD 最大直径, 边缘良好者加 2 ~ 4 mm 选择封堵器, 边缘欠佳者加 4 ~ 6 mm。

2. 长鞘排气: 操作过程中导管及输送鞘内的气体要完全排除干净, 封堵器在送入体内前应将其置于含肝素的盐水内充分浸泡排气, 以防止空气栓塞。

3. 封堵器的释放: 在封堵器植入后, 经透视及超声心动图监测封堵器位置及形态满意, 反复推拉输送钢缆, 封堵器位置固定, 方可释放封堵器。

4. 几种特殊情况: (1) 多发性房间隔缺损的介入治疗: 两孔 ASD, 若缺损的间距 ≤ 7 mm, 多选择一个封堵器闭合; 多个缺损的间距大于 7 mm 且不在同一平面上, 需选择多个封堵器分别闭合; 如果房间

隔总长度不够,不足以放置封堵器,可考虑外科手术。(2)合并房间隔膨出瘤的介入治疗:封堵器的选择可参考球囊测量的缺损伸展径。(3)肺静脉释放法的应用:部分 ASD 患儿由于缺损较大和(或)房间隔边缘条件不好采用常规方法不能顺利放置封堵器,可试用肺静脉释放法^[25]。先将左房盘在左上肺静脉靠近左房侧稍微伸出,此时左房盘受肺静脉的限制尚未完全张开,然后迅速将长鞘后退使右房盘在右心房侧打开,此时左房盘因为重力和牵拉作用自动滑落在左心房张开,两个伞盘可同时或先后夹住房间隔,整个封堵器可在房间隔两侧迅速成形放稳妥。

三、常见并发症及其防治

据统计,ASD 介入治疗成功率为 98%,严重并发症的发生率为 1.6~1.8%^[26]。

1. 封堵器脱落、移位:术前多切面测量 ASD 大小对于适应证及封堵器选择很有帮助^[27],封堵器选择不当易造成脱落,一旦封堵器脱落可经导管取出,若封堵器较大或者难以取出时应紧急行外科手术。

2. 心律失常:术中多为一过性,无需特殊处理;若术中出现Ⅲ度房室阻滞,停止操作较长时间仍未恢复者,应放弃介入治疗。若术后出现Ⅲ度房室阻滞,应及时给予药物治疗,药物治疗无效尽早外科手术取出封堵器并修补 ASD^[28]。

3. 心包填塞:心壁穿孔多发生于左心耳或肺静脉处;若出现心包填塞,应立即行心包穿刺引流减轻心包填塞,并尽快行外科手术治疗。

4. 气体栓塞:应立即吸氧,心率减慢者给予阿托品,同时给予硝酸甘油防止血管痉挛。

5. 残余分流:少量残余分流一般不需要处理,部分可自行闭合。如残余分流束直径大于 5 mm、有血流动力学意义,建议再次封堵残余分流。

6. 头痛或偏头痛:术后阿司匹林最少服用半年,必要时可联合抗凝治疗。

7. 脑栓塞:术中及术后严格的抗凝治疗是预防栓塞事件发生的关键。

四、随访

术后口服阿司匹林 3~5 mg/(kg·d),共 6 个月。因为少数病例有远期发生主动脉-心房瘘的可能,所有进行 ASD 介入治疗的病例均应坚持长期随访;推荐术后第 1、3、6、12 个月及以后每年常规随访心电图及心脏超声。

室间隔缺损封堵术

1988 年 Lock 等^[29]首次应用双面伞关闭室间隔

缺损(ventricular septal defect, VSD),1994 年 Sideris 等^[30]报道纽扣式补片法封堵 VSD,但上述方法由于操作复杂、并发症多均未获推广应用。1998 年后 Amplatzer 肌部和膜周部 VSD 封堵装置相继研制成功并应用于临床^[31-32],尤其是 2002 年以来国内在 Amplatzer VSD 封堵器的基础上对封堵器进行了改进和完善,VSD 介入治疗在我国得以迅速发展。

一、介入治疗指征

I 类

1. 膜周型 VSD:年龄 ≥ 3 岁;有临床症状或有左心超负荷表现;VSD 上缘距主动脉右冠瓣 ≥ 2 mm,无主动脉瓣脱垂及主动脉瓣反流;缺损直径 < 12 mm^[33]。

2. 肌部 VSD:年龄 ≥ 3 岁,有临床症状或有左心超负荷表现, $Qp/Qs > 1.5$ 。

3. 年龄 ≥ 3 岁、解剖条件合适的外科手术后残余分流或外伤后 VSD,有临床症状或有左心超负荷表现。

II a 类

1. 膜周型 VSD:有临床症状或左心超负荷表现,2 岁 \leq 年龄 < 3 岁。

2. VSD 上缘距离主动脉右冠瓣 ≤ 2 mm,虽有轻度主动脉瓣脱垂但无明显主动脉瓣反流^[33]。

3. 肌部 VSD:体重 ≥ 5 kg,有临床症状或有左心超负荷表现, $Qp/Qs > 2.0$ ^[33]。

III 类

1. 双动脉下型 VSD。

2. 伴轻度以上主动脉瓣反流。

3. 合并梗阻性肺动脉高压。

4. 既往无感染性心内膜炎病史且无血流动力学意义的膜周和肌部 VSD。

二、操作要点

1. 建立动、静脉轨道:在建立轨道过程中应注意避免导丝或导管缠绕三尖瓣腱索^[34-35]。

2. 封堵器选择:缺损距主动脉瓣 2 mm 以上者选用对称型封堵器,不足 2 mm 者选用偏心型封堵器。对于膜周及肌部 VSD,所选择的封堵器直径通常较造影测量直径大 1~3 mm^[33],但对于合并主动脉瓣脱垂的 VSD 或肌部流出道型 VSD(即所谓嵴内型),左心室造影有时不能显示缺损的全部,可在输送鞘通过 VSD 后采用超声或造影观察穿隔血流的多少,有助于判断缺损的大小和选择适当的封堵器。

3. 心尖部肌部 VSD 封堵技术要点:在操作上与膜部 VSD 封堵术不尽相同,通常建立股动脉-主动

脉-左室-右室-右房-右颈内静脉的轨道,输送长鞘从右颈内静脉送入。

三、常见并发症及其防治

1. 心律失常:术中可有室性早搏、室性心动过速、束支传导阻滞及房室阻滞等,多为一过性,不需要特殊处理。若在术中出现Ⅲ度房室阻滞或完全性左束支传导阻滞,停止操作较长时间仍未恢复者,应放弃介入治疗。术后早期发生Ⅲ度房室阻滞或完全性左束支传导阻滞,推荐予糖皮质激素、白蛋白及果糖二磷酸钠等营养心肌治疗,必要时安装临时起搏器,治疗 3~7 d 不恢复,应开胸取出封堵器并修补 VSD;或者也可直接心外科手术取出封堵器并修补 VSD。术后迟发型的Ⅲ度房室阻滞,药物治疗效果通常欠佳,应予以永久起搏器植入治疗^[36];对于晚期发生完全性左束支传导阻滞的病例,外科手术取出封堵器后能否恢复以及在左室扩大前是否需要心室同步化治疗,仍需要进一步研究^[37]。

2. 封堵器移位或脱落:可用圈套器捕获后取出,否则应外科手术取出。

3. 对瓣膜的影响或损伤:术中如果发现封堵器植入后出现明显主动脉瓣反流,应撤出封堵器;术后出现主动脉瓣反流应予以加强随访,必要时行外科手术。术中如果发现封堵器植入后影响三尖瓣的功能,则应回收封堵器,重新建立轨道后再进行封堵;术后出现严重三尖瓣反流或狭窄,需及时外科手术^[34]。

4. 残余分流和溶血:少量残余分流可随访观察,残余分流较多时应尽早行外科手术。溶血多与残余分流有关,应使用糖皮质激素、碳酸氢钠等药物治疗,保护肾功能;若经药物治疗后病情不缓解,应及时外科手术。

四、随访

术后口服阿司匹林 3~5 mg/(kg·d),共 6 个月。因少数 VSD 介入治疗病例有远期发生主动脉瓣穿孔、迟发房室阻滞及左束支传导阻滞的可能,所有进行 VSD 介入治疗的病例均应坚持长期随访;推荐术后第 1、3、6、12 个月及以后每年常规随访心电图及心脏超声。

(孙锐 李奋 张智伟 华益民 金梅 傅立军 执笔)

参于本共识制定的专家委员会(按单位笔画顺序为序):山东大学齐鲁医院(赵翠芬);山东省立医院(王玉林、马沛然、汪翼、韩波);山东省临沂市人民医院(潘筱);广东省心血管病研究所(王树水、李渝芬、张智伟、钱明阳);广州市妇女儿童医疗中心(张丽、黄萍);广西

医科大学附属第一医院(庞玉生);山西省儿童医院(陈瑞);上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心(李奋、陈树宝、周爱卿、高伟、傅立军);上海交通大学医学院附属新华医院(孙锐、陈笋);上海交通大学附属上海市儿童医院(沈捷、黄敏);中山大学附属第一医院(王慧深);中国医科大学附属盛京医院(于宪一);中国医科大学附属第一医院(张乾忠);中南大学湘雅二医院(王成);天津泰达国际心血管病医院(张宏艳);四川大学华西第二医院(华益民、刘瀚旻);兰州大学第二附属医院(董湘玉);北京大学第一医院(杜军保、金红芳);北京大学深圳医院(张双船);华中科技大学同济医学院附属协和医院(刘亚黎);华中科技大学同济医学院附属同济医院(卢慧玲);西安市儿童医院(王垒);西安交通大学医学院第一附属医院(张艳敏);江西省儿童医院(段君凯);吉林大学第一医院(孙景辉);成都市妇女儿童中心医院(王献民);安徽省立医院(陈名武);苏州大学附属儿童医院(吕海涛、严文华);河北医科大学第二医院(冯琳);武汉大学人民医院(江钟炎、黄星原);郑州大学第一附属医院(安金斗);青岛大学医学院附属医院(李自普)青岛市妇女儿童医院(王文棣、泮思林);昆明市儿童医院(马越明);复旦大学附属儿科医院(宁寿葆、刘芳、桂永浩、黄国英);济宁医学院附属医院(单继平);哈尔滨儿童医院(李波);柳州市妇幼保健院 广西科技大学附属儿童医院(易容松);重庆医科大学附属儿童医院(田杰、钱永如、易岂建);南京军区福州总医院(陈新民);南京医科大学附属南京儿童医院(王大为、秦玉明);首都医科大学附属北京儿童医院(杜忠东、袁越);首都医科大学附属北京安贞医院(金梅、顾虹、韩玲);首都儿科研究所附属儿童医院(石琳、吴铁吉、赵地);香港大学葛量洪医院(周启东);浙江大学医学院附属儿童医院(龚方威);徐州市儿童医院(安新江);深圳市儿童医院(孟祥春);湖北医药学院附属太和医院(李涛);温州医科大学附属第二医院育英儿童医院(陈其、吴蓉洲、褚茂平);湖南省人民医院(何学华);湖南省儿童医院(陈智)

参 考 文 献

- [1] 周爱卿. 先天性心脏病心导管术[M]. 上海:上海科学技术出版社, 2009: 209-582.
- [2] Allen HD, Beekman RH 3rd, Garson A Jr, et al. Pediatric therapeutic cardiac catheterization: a statement for healthcare professionals from the Council on Cardiovascular Disease in the Young, American Heart Association [J]. Circulation, 1998, 97(6):609-625.
- [3] Feltes TF, Bacha E, Beekman RH 3rd, et al. Indications for cardiac catheterization and intervention in pediatric cardiac disease: a scientific statement from the American Heart Association [J]. Circulation, 2011, 123(22):2607-2652.
- [4] 中华儿科杂志编辑委员会, 中华医学杂志英文版编辑委员会. 先天性心脏病经导管介入治疗指南[J]. 中华儿科杂志, 2004, 42(3):234-249.
- [5] Kan JS, White RI Jr, Mitchell SE, et al. Percutaneous balloon valvuloplasty: a new method for treating congenital pulmonary valve stenosis[J]. N Engl J Med, 1982, 307(9):540-542.
- [6] Stanger P, Cassidy SC, Girod DA, et al. Balloon pulmonary valvuloplasty: results of the Valvuloplasty and Angioplasty of Congenital Anomalies Registry [J]. Am J Cardiol, 1990, 65(11):775-783.
- [7] 周爱卿, 高伟, 黄美蓉, 等. 瓣膜球囊扩张术治疗右向左分流重症肺动脉瓣狭窄[J]. 中华心血管病杂志, 1994, 22(5):350-352.
- [8] 周爱卿, 朱铭, 黄美蓉, 等. 经皮球囊瓣膜成形术治疗瓣膜发育不良型肺动脉瓣狭窄[J]. 中华儿科杂志, 1993, 31(6):

- 361-362.
- [9] 周爱卿, 刘薇廷, 张欢如, 等. 经皮超大球囊法肺动脉瓣成形术的研究[J]. 中华儿科杂志, 1991, 29(2):66-68.
- [10] Rao PS. Percutaneous balloon pulmonary valvuloplasty: state of the art[J]. Catheter Cardiovasc Interv, 2007, 69(5):747-763.
- [11] Berman W Jr, Fripp RR, Raiser BD, et al. Significant pulmonary valve incompetence following oversize balloon pulmonary valvuloplasty in small infants: a long-term follow-up study[J]. Catheter Cardiovasc Interv, 1999, 48(1): 61-65.
- [12] Lababidi Z. Aortic balloon valvuloplasty[J]. Am Heart J, 1983, 106(4 Pt 1):751-752.
- [13] 周爱卿, 刘薇廷, 费志忠, 等. 经皮球囊主动脉瓣成形术: 附 6 例报告[J]. 临床儿科杂志, 1990, 8(2):67-68.
- [14] 傅立军, 李奋. 先天性主动脉瓣狭窄的介入治疗进展[J]. 中华实用儿科临床杂志, 2014, 29(10):721-724.
- [15] Gao W, Zhou A, Wang R, et al. Percutaneous balloon aortic valvuloplasty in the treatment of congenital valvular aortic stenosis in children[J]. Chin Med J (Engl), 2001, 114(5):453-455.
- [16] 傅立军, 周爱卿, 郭颖, 等. 经皮球囊主动脉瓣成形术治疗小婴儿重症主动脉瓣狭窄的疗效观察[J]. 中华心血管病杂志, 2012, 40(4):289-292.
- [17] David F, Sánchez A, Yáñez L, et al. Cardiac pacing in balloon aortic valvuloplasty[J]. Int J Cardiol, 2007, 116(3):327-330.
- [18] Ewert P, Bertram H, Breuer J, et al. Balloon valvuloplasty in the treatment of congenital aortic valve stenosis - A retrospective multicenter survey of more than 1000 patients[J]. Int J Cardiol, 2011, 149(2):182-185.
- [19] Sos T, Sniderman KW, Rettke-Sos B, et al. Percutaneous transluminal dilatation of coarctation of thoracic aorta post mortem [J]. Lancet, 1979, 2(8149):970-971.
- [20] Lock JE, Bass JL, Amplatz K, et al. Balloon dilation angioplasty of aortic coarctations in infants and children [J]. Circulation, 1983, 68(1):109-116.
- [21] Porstmann W, Wierny L, Warnke H, et al. Catheter closure of patent ductus arteriosus: 62 cases treated without thoracotomy[J]. Radiol Clin North Am, 1971, 9(2):203-218.
- [22] 中国医师协会心血管内科分会先天性心脏病工作委员会. 先天性心脏病介入治疗中国专家共识(三、动脉导管未闭的介入治疗)[J]. 介入放射学杂志, 2011, 20(3):172-176.
- [23] King TD, Mills NL. Nonoperative closure of atrial septal defects [J]. Surgery, 1974, 75(3): 383-388.
- [24] Masura J, Gavora P, Formanek A, et al. Transcatheter closure of secundum atrial septal defects using the new self-centering amplatzer septal occluder: initial human experience[J]. Catheter Cardiovasc Diagn, 1997, 42(4):388-393.
- [25] 梁永梅, 金梅, 王霄芳, 等. 小儿特殊类型房间隔缺损介入治疗[J]. 心肺血管病杂志, 2011, 30(5):379-381.
- [26] 中国医师协会心血管内科分会先天性心脏病工作委员会. 先天性心脏病介入治疗中国专家共识(一、房间隔缺损介入治疗)[J]. 介入放射学杂志, 2011, 20(1):3-9.
- [27] 梁永梅, 金梅, 郑可, 等. 介入治疗大型房间隔缺损 123 例临床分析[J]. 中国实用儿科杂志, 2009, 24(11):863-865.
- [28] 李玲, 苏俊武, 金梅, 等. 外科手术治疗先天性心脏病介入封堵术后并发症-附 10 例分析[J]. 心肺血管病杂志, 2011, 30(3):187-190.
- [29] Lock JE, Block PC, McKay RG, et al. Transcatheter closure of ventricular septal defects[J]. Circulation, 1988, 78(2): 361-368.
- [30] Sideris EB, Walsh KP, Haddad JL, et al. Occlusion of congenital ventricular septal defects by the buttoned device. "Buttoned device" Clinical Trials International Register[J]. Heart, 1997, 77(3): 276-279.
- [31] Hijazi ZM, Hakim F, Al-Fadley F, et al. Transcatheter closure of single muscular ventricular septal defects using the amplatzer muscular VSD occluder: initial results and technical considerations [J]. Catheter Cardiovasc Interv, 2000, 49(2): 167-172.
- [32] Hijazi ZM, Hakim F, Haweleh AA, et al. Catheter closure of perimembranous ventricular septal defects using the new Amplatzer membranous VSD occluder: initial clinical experience [J]. Catheter Cardiovasc Interv, 2002, 56(4): 508-515.
- [33] 中国医师协会心血管内科分会先天性心脏病工作委员会. 常见先天性心脏病介入治疗中国专家共识(二、室间隔缺损介入治疗)[J]. 介入放射学杂志, 2011, 20(2):87-92.
- [34] 王树水, 张智伟, 钱明阳, 等. 经导管膜周部室间隔缺损封堵术并发三尖瓣损伤 8 例临床分析[J]. 中国实用儿科杂志, 2010, 25(7):528-531.
- [35] 高虹, 张智伟, 董少红, 等. 国产封堵器治疗小儿膜瘤样室间隔缺损的远期随访评价[J]. 临床放射学杂志, 2010, 29(8):1097-1100.
- [36] 方臻飞, 沈向前, 胡信群, 等. 室间隔缺损介入治疗并发完全性房室传导阻滞临床分析[J]. 中华心血管病杂志, 2006, 34(6):495-497.
- [37] 戴辰程, 魏淑萍, 郭保静, 等. 室间隔缺损封堵术后持续性完全性左束支传导阻滞外科治疗缓解一例[J]. 中国介入心脏病学杂志, 2010, 18(6):358-359.

(收稿日期:2014-10-06)

(本文编辑:李伟)