

[文章编号] 1674-8115(2011)09-1358-02

· 病例报告 ·

# Fontan 术后罕见并发症三例报道

潘燕军，张海波，朱宏斌，祝忠群

(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)

[摘要] 回顾性分析 3 例 Fontan 术后比较罕见的并发症病例, 其中 2 例为蛋白丢失性肠病, 术前诊断 1 例为无脾综合征合并单心室和肺动脉狭窄, 1 例为功能性单心室合并肺动脉高压; 另 1 例为塑型性支气管炎, 术前诊断为纠正性大血管错位合并房间隔缺损和肺动脉狭窄。3 例患儿 Fontan 术后至并发症出现的间隔时间分别为 3 周、3 个月和 5 个月。术后死亡 1 例, 失随访 1 例。Fontan 术后腔静脉压力增高、心功能不全和高肺血管阻力, 可能是蛋白丢失性肠病及塑型性支气管炎的发病原因。

[关键词] Fontan 手术; 蛋白丢失性肠病; 塑型性支气管炎

[DOI] 10.3969/j.issn.1674-8115.2011.09.035

[中国分类号] R654.2; R726.1

[文献标志码] B

## Three cases report of rare complications after Fontan operation

PAN Yan-jun, ZHANG Hai-bo, ZHU Hong-bin, ZHU Zhong-qun

(Department of Cardiovascular and Thoracic Surgery, Shanghai Children's Medical Center, Shanghai Jiaotong University School of Medicine, Shanghai 200127, China)

[Abstract] Three cases of rare complications after Fontan operation were retrospectively analysed. Two cases experienced complication of protein-losing enteropathy, among whom one was diagnosed as asplenia with single ventricle and pulmonary stenosis, and the other was diagnosed as functional single ventricle with pulmonary hypertension. The other case had complication of plastic bronchitis, who was diagnosed as congenital corrected transposition of the great arteries with ventricular septal defect and pulmonary stenosis. Time intervals between Fontan operation and occurrence of complications were 3 weeks, 3 months, and 5 months respectively. One patient died after operation, and 1 patient lost in follow up. The increased systemic venous pressure, low cardiac output and high pulmonary resistance may be possible mechanisms of protein-losing enteropathy and plastic bronchitis.

[Key words] Fontan operation; protein-losing enteropathy; plastic bronchitis

自 20 世纪 70 年代 Fontan 手术首先被应用于三尖瓣闭锁的患儿后, 取得了相当好的临床效果, 其后手术方法不断改良, 目前已逐渐被大多数外科医师所接受, 成为了治疗功能性单心室的首选手术方法。但是, Fontan 循环毕竟是一种非正常的生理状态, 由于肺循环的血流是非搏动性的, 一定程度上造成了心输出量减少及腔静脉压力增高。总结 40 年的临床经验发现, Fontan 手术后会发生一些比较少见但却可能危及生命的并发症, 如肝功能衰竭、凝血功能异常、蛋白丢失性肠病和塑型性支气管炎等。目前这些并发症的发病机制尚未完全明确, 临幊上也缺少有效的治疗手段; 因此, 虽然 Fontan 手术本身成功率较高, 但若患儿术后罹患上述并发症, 将明显影响

生活质量及远期存活率。本文总结了近 2 年来所遇到的 3 例罕见并发症, 对发病机制及治疗方法进行探讨。

### 1 临床资料

#### 1.1 病例 1

男性患儿, 因出生后发现心脏杂音伴青紫入院, 术前行心脏彩色超声和心血管造影明确诊断为无脾综合征合并单心室、大动脉异位、肺动脉狭窄、共同房室瓣和房间隔缺损。患儿于 2 岁 9 个月时行 hemi-Fontan 术, 4 岁 8 个月时行二期 Fontan 术(心内板障, 开窗 4 mm), 患儿术后因并发多脏器衰竭, 术后住院时间较长, 于术后 27 d 康复出院。术后 3 个月起, 患

[作者简介] 潘燕军(1981—), 住院医师, 硕士生; 电子信箱: pyj\_01737@163.com。

[通信作者] 张海波, 电子信箱: chang3176@yahoo.com。

儿反复出现胸腹水及低蛋白血症,诊断为蛋白丢失性肠病。患儿经胸腔闭式引流、改善心功能和补充静脉白蛋白等治疗后症状无明显缓解,反复发作。术后1年,患儿再行心导管检查,发现吻合口无狭窄、左肺动脉狭窄和较多静脉侧支血管形成,遂再次手术,行左肺动脉扩大术,术后患儿因严重低心排血量综合征死亡。

### 1.2 病例2

男性患儿,4岁11个月,因出生后8个月发现心脏杂音伴渐进性青紫和生长发育落后入院,术前行心彩色超声和心导管检查,诊断为纠正性大血管错位合并房间隔缺损、房间隔缺损和肺动脉狭窄,行一期外管道Fontan术,管道未开窗,术后2周恢复,顺利出院。术后3周,因咳嗽3d,咳出白色树形条索样物再次入院,入院后行纤维支气管镜检查,发现气管上段有一条纤维条索样物,吸出为白色树形条索样物,病理检查示炎症坏死物,从而确诊为塑型性支气管炎。经抗感染、支气管镜以及改善心功能等治疗后,患儿症状缓解出院。术后2个月,患儿复发塑型性支气管炎,再次治疗1月余后出院。

### 1.3 病例3

男性患儿,出生后6个月因重症肺炎入院,心脏彩色超声提示功能性单心室和肺动脉高压,遂行肺动脉环缩术,患儿11个月时行二期腔肺吻合术,并于2岁5个月时行三期Fontan术(心房内管道,开窗2.7mm),术后恢复过程顺利。因考虑该患儿肺阻力较高,术后长期口服波生坦。患儿于Fontan术后5个月起出现腹水及低蛋白血症,肝功能和尿液检查均正常,遂诊断为蛋白丢失性肠病。此患儿给予长期利尿治疗,定期复查血清白蛋白水平,若白蛋白<17.2 g/L(正常值35~50 g/L),则给予静脉输注人白蛋白,目前仍在随访中。

## 2 讨论

### 2.1 蛋白丢失性肠病

蛋白丢失性肠病以胃肠道黏膜渗透性增高,造成血浆蛋白丢失为特征,可发生于炎性肠病和原发性肠内淋巴管扩张等肠道疾病,也可继发于充血性心力衰竭、缩窄性心包炎以及Fontan术后等。Crupi等<sup>[1]</sup>于1980年首次报道了Fontan术后发生蛋白丢失性肠病的病例。该病可表现为颜面部浮肿、呼吸困难、胸腔积液、心包积液、腹水、腹泻、阴囊及下肢

水肿等症状,患儿血清白蛋白/总蛋白降低,可同时伴有低钙血症,临幊上一般以粪便检测出α-1抗胰蛋白酶为诊断蛋白丢失性肠病的金标准<sup>[2-3]</sup>,但在作诊断前应先查尿蛋白排除肾脏疾病,以及检验肝功能排除肝脏蛋白质合成功能异常。据文献<sup>[4-6]</sup>报道,Fontan术后蛋白丢失性肠病的发病率3.7%~13.4%,一旦发病,病死率较高,5年生存率仅为50%左右。目前,蛋白丢失性肠病的发病机制尚不明确,Fontan术后某些特殊血流动力学变化可能是潜在的原因。一方面,腔静脉压力增高引起肠道淋巴管扩张,导致蛋白质丢失;另一方面,由于缺少右心室的收缩作用,肺循环系统动力不足,Fontan术后患者心脏指数普遍较正常人低,一般为3~3.5 L/(min·m<sup>2</sup>),而并发蛋白丢失性肠病的患者则更低,仅为1.5~2 L/(min·m<sup>2</sup>)<sup>[2,5]</sup>。如同休克代偿的原理一样,心排出量降低导致全身血流重新分布,为了保证重要脏器(心、脑)的正常功能,不得不牺牲肠道的供血和供氧,肠系膜血管收缩,慢性缺氧造成肠道上皮细胞功能退化,造成蛋白质丢失<sup>[7]</sup>。关于蛋白丢失性肠病的治疗,目前尚未找到对所有病例都有效的治疗手段,临幊上主要以改善心功能为主,包括药物和板障开窗,心律失常的患儿植入房室顺序起搏器等。对于血清白蛋白水平较低的患儿可以输注白蛋白提高胶体渗透压,改善水肿症状,部分患儿经过糖皮质激素冲击治疗后临床症状获得缓解。也有学者认为静脉应用高分子肝素可以减少蛋白质成分经肠道丢失。目前,对于上述各种治疗手段的作用机制不是十分清楚,而且也不是对所有病例都有效,甚至有些患儿在症状缓解后尝试停止治疗,但不久后即复发<sup>[2]</sup>。

### 2.2 塑型性支气管炎

塑型性支气管炎是一种比较少见的疾病,可继发于多种心肺疾病。根据分泌物组织学构成不同,Seear等<sup>[8]</sup>将其分为两种类型:①炎症细胞型:以各种炎症细胞(主要为嗜酸性粒细胞)浸润为特点,可继发于哮喘、肺囊性纤维病、过敏性支气管肺曲霉病等。②无细胞型:主要成分为黏蛋白,多见于紫绀型先天性心脏病,尤其是Fontan术后患儿。塑型性支气管炎的主要特征为患者咳嗽咳出类似支气管树形状的白色条索样分泌物或通过支气管镜检查发现,可以造成支气管阻塞甚至呼吸衰竭,病死率高达30%~50%<sup>[9]</sup>。此病的发病机制尚未完全明确,目前

比较一致的观点认为:在 Fontan 这种非正常的循环生理中,中心静脉压增高、心律不齐和心功能不全等一系列原因引起肺静脉压力增高,从而造成支气管黏膜上皮细胞渗透性增加,形成支气管树形状的分泌物。也有学者<sup>[8,10]</sup>认为,手术损伤或者先天性的淋巴管畸形造成术后支气管内淋巴液大量渗漏,是发生塑型性支气管炎的重要原因。由于塑型性支气管炎的发病率非常低,没有较大样本的治疗经验,所以目前尚无特别有效的治疗方法。据文献<sup>[11-12]</sup>报道,改善心功能和雾化吸入组织纤维蛋白溶酶原激活剂等方法对减少分泌物的形成有一定疗效,对于有支气管梗阻症状的患儿可以行纤维支气管镜检查吸除分泌物,另外也有通过置入房室顺序起搏器及手术板障或管道开窗获得治疗成功的经验。

从文献资料来看,蛋白丢失性肠病及塑型性支气管炎在发病机制上有很多相似之处。本文收集的 3 例病例中,1 例患儿存在心功能不全及残余解剖问题,腔静脉压力及肺动脉压力较高;1 例患儿外管道 Fontan 手术未开窗;1 例患儿术前存在肺动脉高压,肺血管阻力比较高,且手术后为交界性心律,心动过缓导致心输出量减少。因此,我们认为:蛋白丢失性肠病及塑型性支气管炎的发生可能与 Fontan 术后的心功能情况、心输出量大小、腔静脉压力和肺血管阻力有一定的关系。另外,板障或管道开窗有助于增加心输出量,可能有助于降低这两种并发症的发生率。

## [参考文献]

- [1] Grupi G, Locatelli G, Tiraboschi R, et al. Protein-losing enteropathy after Fontan operation for tricuspid atresia (imperforate tricuspid valve) [J]. Thorac Cardiovasc Surg, 1980, 28(1): 359-363.
- [2] Rychik J. Protein-losing enteropathy after Fontan operation [J]. Congenit Heart Dis, 2007, 2(5): 288-300.
- [3] Lin WS, Hwang MS, Chung HT, et al. Protein-losing enteropathy after fontan operation clinical analysis of nine cases [J]. Chang Gung Med J, 2006, 29(5): 505-512.
- [4] Earing MG, Getta F, Driscoll DJ, et al. Long-term results of the Fontan operation for double-inlet left ventricle [J]. Am J Cardiol, 2005, 96(2): 291-298.
- [5] Mertens L, Hagler DJ, Sauer U, et al. Protein-losing enteropathy after the Fontan operation an international multicenter study [J]. J Thorac Cardiovasc Surg, 1998, 115(5): 1063-1073.
- [6] Feldt RH, Driscoll DJ, Offord KP, et al. Protein-losing enteropathy after the Fontan operation [J]. J Thorac Cardiovasc Surg, 1996, 112(3): 672-680.
- [7] Rychik J, Gui-Yang S. Relation of mesenteric vascular resistance after Fontan operation and protein-losing enteropathy [J]. Am J Cardiol, 2002, 90(6): 672-674.
- [8] Seear M, Hui H, Magee F, et al. Bronchial casts in children: a proposed classification based on nine cases and a review of the literature [J]. Am J Respir Crit Care Med, 1997, 155(1): 364-370.
- [9] Brogan TV, Finn LS, Pyskaty DJ Jr, et al. Plastic bronchitis in children: a case series and review of the medical literature [J]. Pediatr Pulmonol, 2002, 34(6): 482-487.
- [10] Hung M, Erseh J, Moenkhoff M, et al. Chylous bronchial casts after Fontan operation [J]. Circulation, 2001, 103(7): 1031-1033.
- [11] Wilson J, Russell J, Williams W, et al. Fenestration of the Fontan circuit as treatment for plastic bronchitis [J]. Pediatr Cardiol, 2005, 26(5): 717-719.
- [12] Do TB, Chu JM, Berdjis F, et al. Fontan patient with plastic bronchitis treated successfully using aerosolized tissue plasminogen activator: a case report and review of the literature [J]. Pediatr Cardiol, 2009, 30(3): 352-355.

[收稿日期] 2011-04-15

[本文编辑] 朱宝渊