

• 专家共识 •

# 先天性心脏病外科治疗中国专家共识（十）： 法洛四联症



王辉山<sup>1</sup>, 李守军<sup>2</sup> 代表国家心血管病专家委员会先天性心脏病专业委员会

1. 中国人民解放军北部战区总医院 心血管外科 (沈阳 110016)

2. 中国医学科学院 北京协和医院 国家心血管病中心 阜外医院 小儿外科中心 (北京 100037)



扫一扫下载全文

**【摘要】** 法洛四联症 (tetralogy of Fallot, TOF) 是最常见的紫绀型先天性心脏病。其基本病理解剖改变为右室流出道狭窄、室间隔缺损、主动脉骑跨和右心室肥厚。目前此疾病诊断标准和治疗策略基本统一, 但对外科治疗的手术时机、手术方法尚存争议。本文根据文献提供的循证资料并结合中国国内专家的意见, 制定中国专家共识, 以进一步规范 TOF 的外科治疗。

**【关键词】** 先天性心脏病; 法洛四联症; 外科治疗; 专家共识

## Chinese expert consensus on surgical treatment of congenital heart disease (10): tetralogy of Fallot

WANG Huishan<sup>1</sup>, LI Shoujun<sup>2</sup> Representatives of National Society for Congenital Heart Disease

1. Department of Cardiovascular Surgery, General Hospital of Northern Theater Command, Shenyang, 110016, P.R.China

2. Department of Pediatric Cardiac Surgery, Fuwai Hospital, Beijing Union Medical College, Chinese Academy of Medical Sciences, Beijing, 100037, P.R.China

Corresponding authors: WANG Huishan, Email: huishanwang@hotmail.com; LI Shoujun, Email: drlishoujun@yahoo.com

**【Abstract】** Tetralogy of Fallot is the most common bruising congenital heart disease. The pathological anatomy changes include ventricular septal defect, right ventricular outflow tract stenosis, aortic straddling and right ventricular hypertrophy. At present, the diagnostic criteria and treatment strategies of this disease are basically unified. However, there are controversies about the timing and method of surgical treatment. Based on the evidence-based information provided in the literature and the opinions of domestic experts of China, we formulate a consensus of Chinese experts to further standardize the surgical treatment of tetralogy of Fallot.

**【Key words】** Congenital heart disease; tetralogy of Fallot; surgical treatment; Chinese expert consensus

法洛四联症 (tetralogy of Fallot, TOF) 是最常见的紫绀型先天性心脏病, 每万次分娩中患 TOF 的新生儿约为 3~6 例, 占先天性心脏病的 5%~7%。TOF 属于圆锥动脉干畸形, 包括 4 种同族心血管畸形: 漏斗部狭窄在内的右室流出道狭窄、对位不良的室间隔缺损、主动脉骑跨 (骑跨范围  $\leq 50\%$ ) 以及继发性右心室肥厚。

临床上对 TOF 外科治疗的手术时机、手术方法尚存争议, 因而本文将结合中国国内的情况, 开展讨论, 制定中国专家共识, 以进一步规范 TOF 的外科治疗。

### 1 方法与证据

我们检索了 MEDLINE、PubMedPlus、yuntsg、维普、万方、万方等数据库, 从 2020 年 1 月回溯近 20 年关于 TOF 的文献和专著, 根据文献提供的循证资料, 结合专家讨论结果, 最终形成以下共识。

共识采用的推荐级别为: I 类: 已证实和/或一致公认有效, 专家组有统一认识; II a 类: 有关证据或观点倾向于有用或有效, 应用这些操作或治疗是合理的, 专家组有小争议; II b 类: 有关证据/观点尚不能被充分证明有用或有效, 但可以考虑使用, 专家组有一定争议; III 类: 已证实和/或公认无用或无效, 不推荐使用。

共识采用的证据水平为: A: 数据来源于多中

DOI: 10.7507/1007-4848.202007065

通信作者: 王辉山, Email: huishanwang@hotmail.com; 李守军, Email: drlishoujun@yahoo.com



心随机对照试验或 Meta 分析或大型注册数据库；  
B：数据来源于单个随机对照试验或非随机研究；  
C：数据仅来源于专家共识或病例报告。

2 病理解剖

2.1 右心室流出道狭窄

包括右心室漏斗部、肺动脉瓣、瓣环、肺动脉主干以及分支狭窄，可以单一部位狭窄，也可伴有多处狭窄。单纯漏斗部狭窄约占 20% ~ 25%，漏斗部和肺动脉狭窄约占 75% ~ 80%。后者常伴有肺动脉瓣环狭窄和/或肺动脉主干及其分支开口狭窄，甚至一侧肺动脉缺如。严重的漏斗部狭窄可以伴有弥漫性漏斗部发育不良，广泛的纤维肌肉增生呈针眼状漏斗口，形成管状狭窄。约 2/3 的患者为二叶肺动脉瓣，少数为三叶肺动脉瓣，8% ~ 10% 为瓣叶融合呈单叶瓣。成人患者约半数肺动脉瓣叶为纤维粘液样改变，瓣叶增厚或者发育不良，常伴有肺动脉瓣环狭窄<sup>[1-5]</sup>。

2.2 室间隔缺损

多为非限制性缺损，根据漏斗部的存在或缺如，TOF 室间隔缺损分为膜周部缺损和肺动脉下缺损。后者可以表现为漏斗部发育不良或者漏斗部缺如。1% ~ 3% 合并多发室间隔缺损<sup>[1-5]</sup>。

2.3 其它心内畸形

包括主动脉骑跨（骑跨范围 ≤ 50%）和继发的右心室肥厚。冠状动脉畸形的发生率约 5% ~ 15%，包括右冠状动脉粗大的圆锥分支、前降支起源于右冠状动脉、单支冠状动脉等。TOF 的肺内侧枝循环多来源于支气管动脉，少数起源于主动脉及其分支。极少数患者合并粗大的侧枝动脉<sup>[6-13]</sup>。

3 诊断

3.1 临床表现

部分轻型 TOF 患者可无明显临床症状。TOF 典型临床表现为紫绀、喂养困难、呼吸困难和缺氧发作，喜蹲踞，严重的可以出现心功能衰竭的临床表现。高血压在成人 TOF 患者中比较多见。此外，少数 TOF 患者可出现脑血栓、脑脓肿和心内膜炎的表现<sup>[1-4]</sup>。体格检查：部分患者生长发育异常，口面部青紫，杵状指趾，胸廓畸形。心前区可以闻及心脏杂音<sup>[1-2]</sup>。

3.2 相关诊断检查

3.2.1 胸部 X 线片、心电图、超声心动图为常规检查项目 特别是超声心动图，能明确心内畸形、肺动脉的发育情况，评价心脏功能，为临床首选的

表 1 最小可接受的肺动脉瓣环大小

| 体重 (kg) | 直径 (mm) | 面积 (mm <sup>2</sup> ) |
|---------|---------|-----------------------|
| 4       | 7.0     | 38                    |
| 5       | 7.5     | 45                    |
| 6       | 8.0     | 50                    |
| 7       | 9.0     | 63                    |
| 8       | 9.5     | 72                    |
| 9       | 10      | 81                    |
| 10      | 11      | 90                    |
| 12      | 12      | 113                   |
| 14      | 13      | 126                   |
| 16      | 13.5    | 144                   |
| 18      | 14      | 162                   |
| 20      | 15      | 177                   |

来源：虚构数据，仅用作图表示例

检查（Ⅱ a A）<sup>[1-4]</sup>。

3.2.2 多层螺旋 CT 心血管造影（CTA） CTA 作为选择性的临床诊断方法，能够较好地评估周围肺动脉及心室发育情况、室间隔缺损的类型、冠状动脉畸形以及肺内侧枝循环血管，在多数心脏外科中心作为心导管和选择性右心室造影的替代方法（Ⅱ a B）<sup>[1-2, 14]</sup>。

3.2.3 磁共振成像（MRI） MRI 作为选择性的临床诊断方法，能准确地显示右心室流出道和肺动脉分支的解剖结构，评价心室功能和术后肺动脉瓣反流，并且避免了放射性损伤，临床逐步代替心导管和选择性右心室造影<sup>[1-2, 14-15]</sup>。但是其检查要求的条件较高，如患者检查时间相对较长，需要制动以及控制性呼吸。因此，对于新生儿和婴儿不作为术前常规诊断检查方法（Ⅱ b B）<sup>[1-2]</sup>。

3.2.4 心导管和心血管造影 曾经是 TOF 诊断的“金标准”，能明确室间隔缺损类型、肺动脉的发育、冠状动脉畸形和肺部侧枝循环血管，可以测量各心房、室腔压力。随着 CTA、MRI 的应用，目前已不推荐为常规检查。如果存在肺动脉分支解剖不明确，怀疑存在大型主-肺侧枝血管或多发肌部室间隔缺损，或怀疑冠状动脉异常起源于肺动脉，可行心导管和心血管造影（Ⅱ b B）<sup>[1-4, 16]</sup>。

4 外科治疗

4.1 手术适应证和时机

TOF 外科治疗的目的是解除右心室流出道狭窄、闭合室间隔缺损、尽可能保留肺动脉瓣和维护

右心室功能。早期一期矫治手术可以避免长期缺氧导致的机体多脏器功能损伤,改善心脏功能,促进肺动脉和肺泡组织的发育,并且临床效果满意<sup>[6-16]</sup>。

TOF 患者一旦确诊,均应考虑手术治疗。最佳手术时机目前存在争议。至于一期矫治抑或分期矫治,应根据以下条件。

一期矫治手术的基本条件:肺动脉发育能够承载接近全部的心输出量,肺动脉发育指标:McGoon 比值 $>1.2$ 、肺动脉指数(Nakata 指数) $>150 \text{ mm}^2/\text{m}^2$ (II a A)<sup>[1]</sup>。对于新生儿和小婴儿患者,有放宽一期矫治手术指征和减少姑息分流手术的趋势<sup>[2-4, 6]</sup>。对于无明显症状的 TOF 患者,满足一期矫治条件,出生后 6 个月至 1 岁进行修复手术(II a A)<sup>[2-4, 7-9, 13-17]</sup>。伴有缺氧症状的新生儿或小婴儿 TOF 应进行急诊手术(I A),根据肺动脉的发育情况,符合一期手术条件施行一期矫治手术,否则行姑息手术(II a B)。有条件的心脏外科中心,可以开展 3 个月内无症状小婴儿的 TOF 一期矫治手术,但不建议普遍推广(II b B)。

左心室大小目前已不作为一期矫治手术的判定指标,但左心室舒张末期容积指数过小(即左室舒张末期容积指数 $>30 \text{ mL}/\text{m}^2$ ,二尖瓣 Z 值不小于 $-2 \sim -2.5$ ,即左心室长轴大于房室瓣到心尖长度的 80%<sup>[1, 4]</sup>),术后低心排血量综合征发生率较高<sup>[16-17]</sup>(II b C)。

## 4.2 外科手术方法

**4.2.1 一期矫治** TOF 一期矫治手术主要包括解除右心室流出道狭窄和闭合室间隔缺损。室间隔缺损闭合可以经右心房或者右心室切口进行。随着保护肺动脉瓣和右心室功能理念的深入,目前大部分外科医生经右心房切口和三尖瓣口闭合室间隔缺损,采用自体心包补片或者人工补片修复,采用连续或者间断缝合取决于术者的习惯<sup>[1-4]</sup>。目前争议的焦点是解除右心室流出道狭窄中如何尽可能保留肺动脉瓣和维护右心室功能。

**4.2.1.1 经右心房切口或联合肺动脉切口心内矫治手术**<sup>[18-44]</sup> 经右心房切口广泛彻底切除漏斗部肥厚的肌肉至肺动脉瓣环下,闭合室间隔缺损,常规行肺动脉纵切口探查分支和肺动脉瓣,切开肺动脉瓣交界,必要时切开瓣环,切除瓣下肥厚的肌肉,彻底解除漏斗部狭窄,术中可以直视下进行球囊扩张或者肺动脉瓣成形。适用于肺动脉瓣环 Z 值 $>-2$ ,肺动脉瓣为三叶或者二叶瓣、右心室漏斗部非管样弥漫性狭窄可以采用保留肺动脉瓣的经右心房切口或联合肺动脉切口心内修复(II a B)。肺动脉瓣

环 Z 值的标准仍不明确,大部分术者要求肺动脉瓣环 Z 值 $>-2$ 或 $-3$ 。少数心脏外科中心报道 Z 值 $<-4$ 者行肺动脉瓣环切开+直视下球囊扩张<sup>[32, 38-40]</sup>。该手术方法的优点是避免右心室切口,保留肺动脉瓣膜的完整性,减少术后肺动脉瓣反流,保护右心室功能和降低室性心律失常发生率。右心室漏斗部管状狭窄,严重肺动脉瓣环发育不良,肺动脉瓣叶融合成单叶是手术的相对禁忌证<sup>[2-4]</sup>。存在的主要问题是术后残余右心室流出道狭窄,术后中远期仍有部分患者出现中度以上的肺动脉瓣反流。

**4.2.1.2 跨肺动脉瓣环右心室流出道补片加宽(TAP)矫治手术**<sup>[1-2, 45-59]</sup> TAP 目前仍是临床常用的手术方式之一,适用于严重肺动脉瓣发育不良(瓣叶融合、单叶瓣)、肺动脉瓣环发育不良(即肺动脉瓣 Z 值 $<-3$ )、肺动脉瓣下室间隔缺损;右心室漏斗部管状狭窄可以采用限制性右心室切口+TAP 心内矫治(II a B)<sup>[1-2, 45-49]</sup>。随着保护右心室功能理念的加强,以往经典的 TAP 手术方法应用逐步减少。限制性右心室小切口( $<0.5 \text{ cm}$ )和右心室漏斗部保护技术(right ventricle infundibulum sparing, RVIS)得到广泛应用<sup>[50-54]</sup>。RVIS 方法主要包括:经右心房和肺动脉切口修复室间隔缺损,切除漏斗部肥厚的肌肉,右心室小切口( $<0.5 \text{ cm}$ )扩大肺动脉瓣环,彻底解除肺动脉瓣与右心室漏斗连接部的狭窄,采用宽度合适的补片加宽流出道切口,保留右心室调节束,避免过度切除右心室肌束,减轻术后肺动脉瓣反流,保护右心室功能。大量文献<sup>[49-56]</sup>报道早中期效果满意,但是远期效果仍有争议。

目前右心室流出道的加宽标准见表 1(II a B)。Hegar 探条可以作为一个参考:体表面积 $<1 \text{ m}^2$ 者,能顺利通过 $8 \sim 13 \text{ mm}$ 探条; $>1 \text{ m}^2$ 者,能顺利通过 $14 \sim 17 \text{ mm}$ 探条<sup>[1]</sup>。婴幼儿可以参考肺动脉瓣环 Z 值 $>0$ 或 $-2$ 为标准<sup>[2, 33, 47, 57]</sup>,或者根据体重( $\text{kg}$ )+ $1 \sim 2 \text{ mm}$ <sup>[33]</sup>。

TAP 同时植入功能瓣膜,能明显减轻术后早期肺动脉瓣反流,远期效果仍存在争议。目前临床功能性肺动脉瓣膜的常用材料有自体心包、牛心包、聚四氟乙烯(PTFE)片、同种异体带瓣血管片等。优点是近、中期抗肺动脉瓣反流效果满意。远期仍然存在肺动脉瓣反流、右心室流出道狭窄和右心室功能减退等问题(II b B)<sup>[2, 60-63]</sup>。进行补片缝合时多采用 5-0 或 6-0 聚丙烯缝线(如普理灵 Everpoint 缝线)。

**4.2.1.3 经右心室切口心内矫治**<sup>[1-2, 4, 36, 47, 49]</sup> 对于肺动脉瓣叶和瓣环发育较好(Z 值 $>-2$ ),漏斗部管状

狭窄,或者术中发现右心室漏斗部残余狭窄,可以采用保留肺动脉瓣环的右心室切口心内矫治(Ⅱb B)。采用右心室漏斗部小切口(纵切口或者横切口)联合右心房切口,充分切除肺动脉瓣环下的肥厚增生肌肉,切口可以直接缝合或者采用合适的补片加宽。

伴有肺动脉或者分支狭窄的,可以采用肺动脉切口补片加宽。该手术方法的优点是保留肺动脉瓣,充分切除右心室漏斗部肥厚肌肉。存在的风险是术后右心室功能减退。

**4.2.1.4 右室流出道狭窄解除标准及评价指标**<sup>[2, 42, 50-51, 54, 59]</sup> TOF 修复术后应常规评估右心室流出道狭窄解除的效果。经食管超声心动图测定右心室流出道的血流速度,或者术中直接穿刺测量右心室体部、漏斗部的收缩压,跨肺动脉瓣环的压差,计算右心室/左心室收缩压比值( $P_{RV/LV}$ )。术后 $P_{RV/LV}<0.5$ 、跨肺动脉瓣环压差 $<20$  mm Hg、右心室流出道流速 $<3$  m/s 为右心室流出道狭窄解除满意。 $P_{RV/LV}>0.8$ 、跨肺动脉瓣环压差 $>40$  mm Hg、右心室流出道流速 $>3.5$  m/s,超声心动图检查提示有残余狭窄的部位,需要重新处理右心室流出道或者再次手术解除残余狭窄(Ⅱa B)。根据残余狭窄的部位采用不同的处理方法,肺动脉瓣环残余狭窄需要采用跨瓣环补片加宽,漏斗部残余狭窄需要重新切除肥厚肌肉或者漏斗部切口补片加宽,肺动脉分叉或者远端残余狭窄,需要补片加宽。婴儿患者术后早期体循环压力偏低( $<60$  mm Hg), $P_{RV/LV}$  往往偏高,需要结合经食管超声心动图检查综合判断。 $P_{RV/LV}>0.8$ ,超声心动图检查没有发现明显的残余狭窄部位,并且循环指标平稳的,可以不予处理,术后严密观察。循环指标不平稳的可以采用室间隔缺损补片开窗。进行补片缝合时多采用 5-0 或 6-0 聚丙烯缝线(如普理灵 Everpoint 缝线)。

**4.2.2 分期矫治** 用于无法满足一期矫治手术条件的患者,主要是伴有严重肺动脉分支发育不良(即 McGoon 比值 $<1.2$ 、Nakata 指数 $<150$  mm<sup>2</sup>/m<sup>2</sup>)(ⅠA)<sup>[1]</sup>。目前临床常用的姑息手术方法有改良 Blalock-Taussig 分流术,中央分流术及右心室流出道补片加宽<sup>[64-76]</sup>。

**4.2.2.1 改良 Blalock-Taussig 分流术**<sup>[1-2, 58-72]</sup> 目前为临床首选的分流手术。经胸部正中切口,采用膨体聚四氟乙烯管,建立右锁骨下动脉或者无名动脉与右肺动脉分流。该术式的优点:操作简单,可以非体外循环下完成,分流量容易控制。局限:小婴儿容易出现分流管早期堵塞,肺动脉吻合口狭窄,肺

动脉扭曲,肺动脉不均衡发育。此外,舒张期窃血和肺过度灌注导致的急性心力衰竭是严重的术后并发症(Ⅱb B)。

**4.2.2.2 中央分流术**<sup>[1-2, 18, 73]</sup> 升主动脉到肺动脉干的分流,采用膨体聚四氟乙烯管,建立升主动脉到肺动脉主干的分流。该术式的优点:分流量大,促进左右肺动脉均衡发育。局限:容易产生术后舒张期窃血和肺过度灌注导致的急性心力衰竭,部分患者需在体外循环下完成(Ⅱb B)。

**4.2.2.3 右室流出道补片限制性加宽**<sup>[18, 73-74]</sup> 在体外循环下纵行切开右心室和肺动脉,切除部分肥厚的漏斗部肌肉,应用戊二醛处理心包补片加宽右心室流出道。进行补片缝合时多采用 5-0 或 6-0 聚丙烯缝线(如普理灵 Everpoint 缝线)。

该术式的优点:肺动脉中心前向血流符合生理状态,较好促进肺血管床发育,左右肺动脉均衡发展,无舒张期窃血,不易形成血栓。局限:需要体外循环下完成手术、右心室流出道加宽标准不明确(Ⅱb B)。

**4.2.2.4 右室流出道支架植入**<sup>[34, 73-74]</sup> 低龄、低体重患者不能耐受手术,可以考虑采用右室流出道支架植入。其缺点为二次手术支架取出导致肺动脉、冠状动脉损伤以及肺动脉瓣损毁(Ⅱb C)。

## 5 术后主要并发症的处置

TOF 矫治术后主要并发症包括:低心排血量综合征、心律失常、室间隔残余分流、残余右心室流出道狭窄、肺动脉瓣反流、感染性心内膜炎、多脏器功能衰竭等。

### 5.1 低心排血量综合征

TOF 矫治术后出现此综合征较多(10%~20%),也是早期死亡的主要原因(排除解剖因素)。此综合征产生在 TOF 伴有肺动脉和左心发育不良的病例及术终测定 $P_{RV/LV}>0.8$ ,还有灌注技术和心肌保护不良,心内修复不完善,止血不彻底而出现心脏压塞等因素相关。此综合征可采取以下措施:(1)延长机械辅助呼吸时间;(2)适当补充血容量;(3)术终延迟关胸;(4)存在右室流出道严重狭窄和室内大量左向右分流时,应再次手术;(5)胸腔和腹腔积液者应及时穿刺引流;(6)有心脏压塞时争取尽早开胸止血;(7)有少尿或无尿产生肾功能衰竭者及时腹膜透析或血液透析;(8)注意水电解质平衡和呼吸道护理(Ⅱa B)。

### 5.2 室间隔缺损残余分流

术后室间隔缺损残余分流发生率 3%~5%,多

因修复不完善和补片撕裂,也可见于未发现的多发肌部室间隔缺损,分流量较大时可引起低心排量综合征或肺水肿,应加强强心利尿。分流量较大,经内科保守治疗效果不理想,影响患者心肺功能的应考虑再次手术修补(II a B)。

### 5.3 心律失常<sup>[74-83]</sup>

TOF 矫治术后 43% 的患者伴有心律失常,其中 20% 为房性快速性心律失常,6%~12% 为交界性逸搏心律,15% 为室性心律失常,室性心动过速为术后猝死的主要原因。影响血流动力学的心律失常可采用药物、射频消融及外科治疗。若有自主持续的室性心动过速,行导管消融或外科手术,排除可逆原因后的心脏骤停患者可植入心脏复律除颤器。完全性心脏传导阻滞少见,发生率约为 1%~3%,可植入永久起搏器(II a B)。

### 5.4 肺动脉瓣反流

TOF 矫治术后早期的肺动脉瓣反流可没有症状,甚至无症状存活很久,尤其是年轻患者,既往认为这是一种良性的病变<sup>[80]</sup>。但是,大量的研究发现,长期的动脉瓣反流及慢性右心室容量超负荷可导致活动耐量下降,右心室射血分数下降,心律失常和猝死,是远期并发症出现的主要原因<sup>[84-88]</sup>。

**5.4.1 术后评估** 超声心动图对于动脉瓣反流程度及右心室功能的评估较难,且较依赖检查者的经验,而 MRI 逐渐称为评估 TOF 术后右心室功能及动脉瓣反流程度的标准手段(II a B)<sup>[14, 58, 84-87]</sup>,对于有起搏器植入患者优先选用 CTA(I B)<sup>[87]</sup>。

**5.4.2 预防肺动脉瓣反流的方法** 采用 TAP 的手术方法增加了术后肺动脉瓣反流的风险,而肺动脉瓣反流继而会加重右心室功能及左心室功能的减退。术后保留轻度的肺动脉瓣狭窄(右心室收缩压 60~70 mm Hg,跨瓣压差 15~30 mm Hg),可显著降低远期肺动脉瓣反流,降低后期肺动脉瓣置换几率<sup>[52, 87]</sup>,而过高或过低的右心室压都加重右心室功能的减退。

**5.4.3 肺动脉瓣反流的治疗** 主要手段为肺动脉瓣置换术(pulmonary valve replacement, PVR),术后有症状的肺动脉瓣反流需要进行 PVR,可以采用经胸换瓣或者经皮植入。无症状的肺动脉瓣反流手术时机尚有争议,推荐指征主要包括:中-重度的肺动脉瓣反流、三尖瓣中度以上反流,右心室舒张末容积指数 $>150\sim170\text{ mL/m}^2$ ,QRS 波时限 $160\sim180\text{ ms}$ ,右心室收缩期末容积指数 $<70\text{ mL/m}^2$ ,左心室舒张期末容积指数 $<65\text{ mL/m}^2$ ,右心室射血分数 $<45\%$ ,右心室流出道瘤样扩张等,持续

性房性/室性心律失常(II b C)<sup>[86-87]</sup>。

### 5.5 残余右心室流出道狭窄<sup>[2, 44, 50-55]</sup>

残余右心室流出道狭窄是术后常见的并发症,是术后最常见的再手术或再干预治疗的原因。轻度的残余狭窄已被大家广泛认可,并且具有一定的减轻肺动脉瓣反流的作用<sup>[86-87]</sup>。但是重度的残余狭窄需要再次干预治疗。临床常应用  $P_{RV/LV}$  评估其严重程度, $P_{RV/LV}>0.8$  提示存在明显的狭窄。部分 TOF 修复术后  $P_{RV/LV}$  会有一个逐渐降低的过程,特别是婴幼儿患者,早期的残余压差会随着时间逐渐下降免于再干预<sup>[2]</sup>。对于后期存在的残余狭窄需要再干预的时机仍存在争议。

## 6 手术效果与预后

国内外对 TOF 手术治疗进行了长期基础研究和临床实践,治疗效果不断提高,并发症减少,死亡率逐渐下降。目前国内外术后早期手术死亡率在 2%~5%,大的心脏外科中心 $<1\%$ <sup>[88-94]</sup>。2012 年一组欧洲的 6654 例 TOF 的资料(1999~2001 年)显示,TAP 手术方法 3827 例(57.5%),手术死亡率 3.11%,经右心室切口非补片加宽 1309 例(19.7%),手术死亡率 1.53%,经右心房-肺动脉切口 1214 例(18.2%),手术死亡率 1.48%<sup>[44]</sup>。2019 年,Padalino 等报道意大利的多中心 TOF 手术结果,720 例患者平均手术年龄 5.7 个月,手术死亡率 3%。国内 TOF 外科治疗也取得了良好的效果,2007 年,广州市心血管病研究所报道了 1 岁以内的 TOF 矫治手术效果,91 例患者平均手术年龄 7.9 个月,85 例采用经右心室切口修复室间隔缺损和 TAP 加宽右心室流出道,早期死亡率 7.7%,2005 年下降至 3.8%<sup>[88]</sup>。2011 年,阜外医院报道了一个病区 2009 年的 178 例 TOF 矫治手术效果,手术年龄 4 个月至 8 岁,单纯右心室流出道补片 69 例,TAP 109 例,手术死亡率 0.58%<sup>[90]</sup>。2016 年,南京儿童医院报道 81 例 8 kg 以下婴儿 TOF 矫治手术效果和围手术期并发症,手术年龄 3~10 个月,术后死亡率 1.2%,低心排量综合征 7.5%,心律失常 6.2%<sup>[91]</sup>。2017 年,北部战区总医院报道了 416 例 4~60 个月的 TOF 矫治手术效果,手术死亡率 1.3%<sup>[92]</sup>。2016 年,广州市心血管病研究所报道了 227 例成人 TOF 矫治手术效果,手术死亡率 5.3%<sup>[93]</sup>。因此,选择合适的手术时机和手术方法,正确评价术后的心室功能,能明显提高 TOF 矫治手术的中远期效果。

利益冲突:无。

**主笔专家:** 王辉山 (中国人民解放军北部战区总医院)、方敏华 (中国人民解放军北部战区总医院)

**审稿专家:** 陈良万 (福建医科大学附属协和医院)、祝忠群 (上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心)

**临床问题提出专家及讨论专家:** 安琪 (四川大学华西医院)、曹华 (福建省妇幼保健院)、岑坚正 (广东省人民医院)、陈寄梅 (广东省人民医院)、陈良万 (福建医科大学附属协和医院)、陈瑞 (青岛市妇女儿童医院)、陈欣欣 (广州市妇女儿童医疗中心)、崔虎军 (广东省人民医院)、丁以群 (深圳市儿童医院)、董念国 (华中科技大学同济医学院附属协和医院)、赁可 (四川大学华西医院)、杜心灵 (华中科技大学同济医学院附属协和医院)、范太兵 (华中阜外医院)、顾海涛 (江苏省人民医院)、花中东 (中国医学科学院阜外医院)、黄鹏 (湖南省儿童医院)、贾兵 (复旦大学附属儿科医院)、李建华 (浙江大学医学院附属儿童医院)、李守军 (中国医学科学院阜外医院)、李晓峰 (首都医科大学附属北京儿童医院)、李圻 (苏州大学附属儿童医院)、罗毅 (首都儿科研究所附属儿童医院)、明腾 (江西省儿童医院)、莫绪明 (南京医科大学附属儿童医院)、彭帮田 (华中阜外医院)、孙国成 (空军军医大学西京医院)、王辉山 (中国人民解放军北部战区总医院)、吴忠仕 (中南大学湘雅二医院)、闫军 (中国医学科学院阜外医院)、杨克明 (中国医学科学院阜外医院)、杨一峰 (中南大学湘雅二医院)、张本青 (中国医学科学院阜外医院)、张海波 (上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心)、张浩 (上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心)、张辉 (首都儿科研究所附属儿童医院)、张近宝 (中国人民解放军西部战区总医院)、张泽伟 (浙江大学医学院附属儿童医院)、郑景浩 (上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心)、祝忠群 (上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心)、周诚 (华中科技大学同济医学院附属协和医院)

## 参考文献

- 1 易定华, 徐志云, 王辉山, 主编. 心脏外科学. 第2版. 北京: 人民军医出版社, 2016. 1169-1203.
- 2 Kirklin/Barratt-Boyes, Chief editor. Cardiac Surgery, Fourth Edition. China: Elsevier Saunders, 2013. 1359-1467.
- 3 刘锦彤, 孙彦隼, 主译. 小儿心脏外科学, 第4版. 上海: 上海世界图书出版公司, 2014. 467-487.
- 4 刘锦彤, 孙彦隼, 主译. 先天性心脏病外科综合治疗学, 第2版. 上海: 上海世界图书出版公司, 2016. 343-365.
- 5 Dickinson DF. Variations in morphology of the ventricular septal defect and disposition of atrioventricular conduction tissues in tetralogy of Fallot. *Thorac Cardiovasc Surg*, 1982, 30(5): 243-249.
- 6 邢泉生, 武钦, 刘玮, 等. 一期手术根治新生儿早产儿有症状法洛四联症. *中华胸心血管外科杂志*, 2017, 33(5): 262-266.
- 7 Jonas RA. Early primary repair of tetralogy of Fallot. *Semin Thorac*

- Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu*, 2009: 39-47.
- 8 Van Arsdell GS, Maharaj GS, Tom J, *et al.* What is the optimal age for repair of tetralogy of Fallot? *Circulation*, 2000, 102(19 Suppl 3): III 123-III 129.
- 9 Ooi A. Medium term outcome for infant repair in tetralogy of Fallot: indicators for timing of surgery. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2006, 30(6): 917-922.
- 10 Kirsch RE, Glatz AC, Gaynor JW, *et al.* Results of elective repair at 6 months or younger in 277 patients with tetralogy of Fallot: a 14-year experience at a single center. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2014, 147(2): 713-717.
- 11 Tamesberger MI, Lechner E, Mair R, *et al.* Early primary repair of tetralogy of Fallot in neonates and infants less than four months of age. *Ann Thorac Surg*, 2008, 86(6): 1928-1935.
- 12 Vida VL, Angelini A, Guariento A, *et al.* Preserving the pulmonary valve during early repair of tetralogy of Fallot: Anatomic substrates and surgical strategies. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2015, 149(5): 1358-1363.
- 13 Khan SM, Drury NE, Stickley J, *et al.* Tetralogy of Fallot: morphological variations and implications for surgical repair. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2019, 56(1): 101-109.
- 14 Chan FP. MR and CT imaging of the pediatric patient with structural heart disease. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu*, 2009: 99-105.
- 15 Shinebourne EA, Babu-Narayan SV, Carvalho JS, *et al.* Tetralogy of Fallot: from fetus to adult. *Heart*, 2006, 92(9): I 353-I 359.
- 16 van Dongen EI, Glansdorp AG, Mildner RJ, *et al.* The influence of perioperative factors on outcomes in children aged less than 18 months after repair of tetralogy of Fallot. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2003, 126(3): 703-710.
- 17 Lee CH, Kwak JG, Lee C. Primary repair of symptomatic neonates with tetralogy of Fallot with or without pulmonary atresia. *Korean J Pediatr*, 2014, 57(1): 19-25.
- 18 Kolcz J, Pizarro C. Neonatal repair of tetralogy of Fallot results in improved pulmonary artery development without increased need for reintervention. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2005, 28(3): 394-399.
- 19 Steiner MB, Tang X, Gossett JM, *et al.* Timing of complete repair of non-ductal-dependent tetralogy of Fallot and short-term postoperative outcomes, a multicenter analysis. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2014, 147(4): 1299-1305.
- 20 Mimic B, Brown KL, Oswal N, *et al.* Neither age at repair nor previous palliation affects outcome in tetralogy of Fallot repair. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2014, 45(1): 92-99.
- 21 Savla JJ, Faerber JA, Huang YS, *et al.* 2-year outcomes after complete or staged procedure for tetralogy of Fallot in neonates. *J Am Coll Cardiol*, 2019, 74(12): 1570-1579.
- 22 Kanter KR, Kogon BE, Kirshbom PM, *et al.* Symptomatic neonatal tetralogy of Fallot: repair or shunt? *Ann Thorac Surg*, 2010, 89(3): 858-863.
- 23 Jeon B, Kim DH, Kwon BS, *et al.* Surgical treatment of tetralogy of Fallot in symptomatic neonates and young infants. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2020, 159(4): 1466-1476.
- 24 Balasubramanya S, Zurakowski D, Borisuk M, *et al.* Right ventricular outflow tract reintervention after primary tetralogy of Fallot repair in neonates and young infants. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2018, 155(2): 726-734.
- 25 Pozzi M, Trivedi DB, Kitchiner D, *et al.* Tetralogy of Fallot: what operation, at which age. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2000, 17(6): 631-

- 636.
- 26 Wilder TJ, VanArsdell GS, Benson L, *et al.* Young infants with severe Tetralogy of Fallot: Early primary surgery versus transcatheter palliation. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2017, 154(5): 1692-1700.
  - 27 Bailey J, Elci OU, Mascio CE, *et al.* Staged versus complete repair in the symptomatic neonate with tetralogy of Fallot. *Ann Thorac Surg*, 2020, 109(3): 802-808
  - 28 Ramakrishnan KV, David Z, William P, *et al.* Symptomatic Tetralogy of Fallot in young infants: primary repair or shunt—pediatric health information system database analysis. *World J Pediatr Congen Heart Surg*, 2018, 9(5): 539-545.
  - 29 Stewart RD, Backer CL, Young L, *et al.* Tetralogy of Fallot: results of a pulmonary valve-sparing strategy. *Ann Thorac Surg*, 2005, 80(4): 1431-1439.
  - 30 Bacha E. Valve-sparing options in tetralogy of Fallot surgery. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Ann*, 2012, 15(1): 24-26.
  - 31 Boni L. Current strategies in tetralogy of Fallot repair: pulmonary valve sparing and evolution of right ventricular/left ventricular pressures ratio. *Euro J Cardiothoracic Surg*, 2009, 35(5): 885-890.
  - 32 Vida VL. Evolving strategies for preserving the pulmonary valve during early repair of tetralogy of Fallot: mid-term results. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2014, 147(2): 687-696.
  - 33 Hofferberth SC, Emani SM. Valve-sparing repair in tetralogy of Fallot: Does valve biology determine long-term outcome? *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2018, 156(2): 782-784.
  - 34 Bacha E. Valve-sparing or valve reconstruction option in tetralogy of Fallot. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Ann*, 2017, 20: 79-83.
  - 35 Hofferberth SC, Nathan M, Marx GR, *et al.* Valve-sparing repair with intraoperative balloon dilation in tetralogy of Fallot: Midterm results and therapeutic implications. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2018, 155(3): 1163-1173.
  - 36 Kaza AK. Techniques to aid pulmonary valve preservation during repair of tetralogy of Fallot. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2016, 151(6): 1759.
  - 37 Vida VL, Zucchetta F, Stellin G. Pulmonary valve-sparing techniques during repair of tetralogy of Fallot: The delamination plasty. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2016, 151(6): 1757-1758.
  - 38 Hoashi T, Kagisaki K, Meng Y, *et al.* Long-term outcomes after definitive repair for tetralogy of Fallot with preservation of the pulmonary valve annulus. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2014, 148(3): 802-809.
  - 39 Vida VL, Guariento A, Zucchetta F, *et al.* Preservation of the pulmonary valve during early repair of tetralogy of Fallot: surgical techniques. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Ann*, 2016, 19(1): 75-81.
  - 40 Padalino MA, Pradegan N, Azzolina D, *et al.* The role of primary surgical repair technique on late outcomes of tetralogy of Fallot: a multicentre study. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2020, 57(3): 565-573.
  - 41 Choi KH, Sung SC, Kim H, *et al.* A Novel predictive value for the transannular patch enlargement in repair of tetralogy of Fallot. *Ann Thorac Surg*, 2016, 101(2): 703-707.
  - 42 Shenoy C, Moller JH. Sixty years after tetralogy of Fallot correction. *Ann Thorac Surg*, 2019, 107(1): e45-e47.
  - 43 Sarris GE, Comas JV, Tobota Z, *et al.* Results of reparative surgery for tetralogy of Fallot: data from the European Association for Cardiothoracic Surgery Congenital Database. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2012, 42(5): 766-774.
  - 44 Sasson L, Hourri S, Raucher Sternfeld A, *et al.* Right ventricular outflow tract strategies for repair of tetralogy of Fallot: effect of monocusp valve reconstruction. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2013, 43(4): 743-751.
  - 45 Lindberg HL, Saatvedt K, Seem E, *et al.* Single-center 50 years' experience with surgical management of tetralogy of Fallot. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2011, 40(3): 538-542.
  - 46 Awori MN. Tetralogy of Fallot repair: optimal z-score use for transannular patch insertion. *Euro J Cardiothoracic Surg*, 2013, 43(3): 483-486.
  - 47 Lim JY, Jang WS, Kim YH, *et al.* Tetralogy of Fallot without the infundibular septum-restricted growth of the pulmonary valve annulus after annulus preservation may render the right ventricular outflow tract obstructive. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2011, 141(4): 969-974.
  - 48 Morales DL. Tetralogy of Fallot repair: the right ventricular infundibulum sparing (RVIS) strategy. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu*, 2009, 12: 54-58.
  - 49 Morales DL. Right ventricular infundibulum sparing (RVIS) tetralogy of Fallot repair. *Ann Surg*, 2009, 250(4): 611-617.
  - 50 Voges I. Restrictive enlargement of the pulmonary annulus at surgical repair of tetralogy of Fallot: 10-year experience with a uniform surgical strategy. *Euro J Cardiothoracic Surg*, 2008, 34(5): 1041-1045.
  - 51 Bove T. Assessment of a right-ventricular infundibulum-sparing approach in transatrial-transpulmonary repair of tetralogy of Fallot. *Euro J Cardiothoracic Surg*, 2012, 41(1): 126-133.
  - 52 Spiewak M, Biernacka EK, Mafek FA, *et al.* Right ventricular outflow tract obstruction as a confounding factor in the assessment of the impact of pulmonary regurgitation on the right ventricular size and function in patients repair of tetralogy of Fallot. *J Magn Reson Imaging*, 2011, 33(5): 1040-1046.
  - 53 Simon BV, Swartz MF, Egan M, *et al.* Use of a dacron annular sparing versus limited transannular patch with nominal pulmonary annular expansion in infants with tetralogy of Fallot. *Ann Thorac Surg*, 2017, 103(1): 186-192.
  - 54 Lee C, Lee CH, Kwak JG, *et al.* Does limited right ventriculotomy prevent right ventricular dilatation and dysfunction in patients who undergo transannular repair of tetralogy of Fallot? Matched comparison of magnetic resonance imaging parameters with conventional right ventriculotomy long-term after repair. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2014, 147(3): 889-895.
  - 55 Logoteta J, Dullin L, Hansen JH, *et al.* Restrictive enlargement of the pulmonary annulus at repair of tetralogy of Fallot: a comparative 10-year follow-up study. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2017, 52(6): 1149-1154.
  - 56 Pettersen MD, Du W, Skeens ME, *et al.* Regression equations for calculation of Z scores of cardiac structures in a large of healthy infants. *J Am Soc Echocardiogr*, 2008, 21(8): 922-934.
  - 57 Hua Z, Li S, Wang L, *et al.* A new pulmonary valve cusp plasty technique markedly decreases transannular patch rate and improves midterm outcomes of tetralogy of Fallot repair. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2011, 40(5): 1221-1226.
  - 58 Lee C, Lee CH, Kwak JG, *et al.* Bicuspid pulmonary valve implantation using polytetrafluoroethylene membrane: early results and assessment of the valve function by magnetic resonance

- imaging. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2013, 43(3): 468-672.
- 59 Logoteta J, Dullin L, Hansen JH, *et al*. Restrictive enlargement of the pulmonary annulus at repair of tetralogy of Fallot: a comparative 10-year follow-up study. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2017, 52(6): 1149-1154.
  - 60 William JA, Bansal AK, Kim BJ, *et al*. Two thousand Blalock-Taussig shunts: a six-decade experience. *Ann Thorac Surg*, 2007, 84(6): 2070-2075.
  - 61 Dirks V, Prêtre R, Knirsch W, *et al*. Modified Blalock Taussig shunt: a not-so-simple palliative procedure. *Eur J Cardiothorac Surgery*, 2013, 44(6): 1096-1102.
  - 62 Alsoufi B, Gillespie S, Kogon B, M D, *et al*. Results of palliation with an initial modified Blalock-Taussig shunt in neonates with single ventricle anomalies associated with restrictive pulmonary blood flow. *Ann Thorac Surg*, 2015, 99(5): 1639-1647.
  - 63 Odum J, Portzky M, Zurakowski D, *et al*. Sternotomy approach for the modified Blalock-Taussig shunt. *Circulation*, 1995, 92(1): II 256-261.
  - 64 Shauq A, Agarwal V, Karunaratne A, *et al*. Surgical approaches to the Blalock shunt: does the approach matter? *Heart Lung Circ*, 2010, 19(2): 460-464.
  - 65 Petrucci O, O'Brien SM, Jacobs ML, *et al*. Risk factors for mortality and morbidity after the neonatal Blalock-Taussig shunt procedure. *Ann Thorac Surg*, 2011, 92(2): 642-651.
  - 66 McKenzie ED, Khan MS, Samayoa AX, *et al*. The Blalock-Taussig shunt revisited: a contemporary experience. *J Am Coll Surg*, 2013, 216(4): 699-706.
  - 67 Gedicke M, Morgan G, Parry A, *et al*. Risk factors for acute shunt blockage in children after modified Blalock-Taussig shunt operations. *Heart-Vessels*, 2010, 25(5): 405-409.
  - 68 Jubair KA, Fagih MR, Jarallah AS, *et al*. Results of 546 Blalock-Taussig shunts performed in 478 patients. *Cardiol Young*, 1998, 8(2): 486-490.
  - 69 Myers JW, Ghanayem NS, Cao Y, *et al*. Outcomes of systemic to pulmonary artery shunts in patients weighing less than 3 kg: Analysis of shunt type, size, and surgical approach. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2014, 147(2): 672-677.
  - 70 Mohammadi S, Benhameid O, Campbell A, *et al*. Could we still improve early and interim outcome after prosthetic systemic-pulmonary shunt? A risk factors analysis. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2008, 34(3): 545-549.
  - 71 Seipelt RG, Vazquez Jimenez JF, *et al*. Antegrade palliation for diminutive pulmonary arteries in tetralogy of Fallot. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2002, 21(4): 721-724.
  - 72 Agnoletti G, Boudjemline Y, Bonnet D, *et al*. Surgical Reconstruction of occluded pulmonary arteries in patients with congenital heart disease: effects on pulmonary artery growth. *Circulation*, 2004, 21(5): 257-259.
  - 73 Khairy P, Aboulhosn J, Gurvitz MZ, *et al*. Arrhythmia burden in adults with surgically repaired tetralogy of Fallot: a multi-institutional study. *Circulation*, 2010, 122(9): 868-875.
  - 74 Stulak JM, Dearani JA, Puga FJ, *et al*. Right-sided Maze procedure for atrial tachyarrhythmias in congenital heart disease. *Ann Thorac Surg*, 2006, 81(5): 1780-1785.
  - 75 Fraser CD Jr, McKenzie ED, Cooley DA. Tetralogy of Fallot: surgical management individualized to the patient. *Ann Thorac Surg*, 2001, 71(5): 1556-1563.
  - 76 Zipes DP, Camm AJ, Borggrefe M, *et al*. ACC/AHA/ESC 2006 guidelines for management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death — executive summary: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force and the European Society of Cardiology Committee for Practice Guidelines (Writing Committee to Develop Guidelines for Management of Patients with Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death) developed in collaboration with the European Heart Rhythm Association and the Heart Rhythm Society. *Eur Heart J*, 2006, 27(17): 2099-2140.
  - 77 Gatzoulis MA, Balaji S, Webber SA, *et al*. Risk factors for arrhythmia and sudden cardiac death late after repair of tetralogy of Fallot: a multicenter study. *Lancet*, 2000, 356(S9234): 975-981.
  - 78 Frigiola A, Redington AN, Cullen S, *et al*. Pulmonary regurgitation is an important determinant of right ventricular contractile dysfunction in patients with surgically repaired tetralogy of Fallot. *Circulation*, 2004, 110(Suppl 1): II 153-II 157.
  - 79 Therrien J, Siu SC, McLaughlin PR, *et al*. Pulmonary valve replacement in adults late after repair of tetralogy of Fallot: are we operation too late? *J Am Coll Cardiol*, 2000, 36(5): 1670-1675.
  - 80 Babu-Narayan SV, Diller GP, Gheta RR, *et al*. Clinical outcomes of surgical pulmonary valve replacement after repair of tetralogy of Fallot and potential prognostic value of preoperative cardiopulmonary exercise testing. *Circulation*, 2014, 129(1): 18-27.
  - 81 Wald RM, Haber I, Wald R, *et al*. Effects of regional dysfunction and late gadolinium enhancement on global right ventricular function and exercise capacity in patients with repaired tetralogy of Fallot. *Circulation*, 2009, 119(10): 1370-1377.
  - 82 Vliegen HW, van Straten A, de Roos A, *et al*. Magnetic resonance imaging to assess the hemodynamic effects of pulmonary valve replacement in adults late after repair of tetralogy of Fallot. *Circulation*, 2002, 106(13): 1703-1717.
  - 83 Yamasaki Y, Nagao M, Yamamura K, *et al*. Quantitative assessment of right ventricular function and pulmonary regurgitation in surgically repaired tetralogy of Fallot using 256-slice CT: comparison with 3-Tesla MRI. *Eur Radiol*, 2014, 24(12): 3289-3299.
  - 84 Baumgartner H, Bonhoeffer P, Groot NM, *et al*. ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease. *European Heart Journal*, 2010, 31(23): 2915-2957.
  - 85 van der Hulst AE, Hylkema MG, Vliegen HW, *et al*. Mild residual pulmonary stenosis in tetralogy of fallot reduces risk of pulmonary valve replacement. *Ann Thorac Surg*, 2012, 94(6): 2077-82.
  - 86 d'Udekem Y, Galati JC, Konstantinov IE, *et al*. Intersurgeon variability in long-term outcomes after transatrial repair of tetralogy of Fallot: 25 years' experience with 675 patients. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2014, 147(3): 880-886.
  - 87 Park CS, Lee JR, Lim HG, *et al*. The long-term result of total repair for tetralogy of Fallot. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2010, 38(3): 311-317.
  - 88 温树生, 庄建, 陈欣欣, 等. 一岁以内法洛四联症外科根治手术. *中华小儿外科杂志*, 2007, 28(8): 403-407.
  - 89 陈会文, 徐志伟, 刘锦纷, 等. 不同手术径路根治法洛四联症的围手术期效果比较. *中国胸心血管外科临床杂志*, 2009, 16(2): 94-97.
  - 90 姜睿, 闫军, 李守军, 等. 法洛四联症根治术 178 例临床分析. *临床心血管病杂志*, 2011, 27(9): 702-704.
  - 91 陈明宝, 莫绪明, 戚玉东, 等. 8 公斤以下婴儿法洛四联症根治围

- 手术期治疗及并发症分析. [中国心血管病研究](#), 2016, 14(2): 164-166.
- 92 方敏华, 王辉山, 汪曾炜, 等. 一期和分期手术矫治小儿法洛四联症的效果. [中华胸心血管外科杂志](#), 2017, 33(5): 267-270.
- 93 腾云, 岑坚正, 庄建, 等. 227 例成人法洛四联症的外科治疗. [中华胸心血管外科杂志](#), 2016, 32(8): 449-452.
- 94 Jamie LR, RomeoMD, Jonathan RG, *et al.* Outcome after surgical repair of tetralogy of Fallot: A systematic review and meta-analysis. [J Thorac Cardiovasc Surg](#), 2020, 159(1): 220-236.

收稿日期: 2020-07-20 修回日期: 2020-08-02  
本文编辑: 刘雪梅