

· 临床研究 ·

手术治疗新生儿重症先天性心脏病 28 例

杨盛春 孙善权 崔虎军 夏圆生 郑亦男 彭亮明 黄国栋 崔彦芹 陈欣欣

【摘要】 目的 总结新生儿重症先天性心脏病的手术治疗以及围手术期处理经验,评价其临床疗效。**方法** 2008 年 1 月至 2010 年 3 月广州市妇女儿童医疗中心手术治疗新生儿先天性心脏病 28 例,其中 2 例动脉导管未闭(PDA)患儿行左侧开胸结扎术;1 例右室发育不良合并 PDA、三尖瓣重度关闭不全患儿行中央分流术;8 例室间隔缺损(VSD)患儿行体外循环下 VSD 修补术;3 例主动脉缩窄、1 例主动脉弓离断(IAA)患儿行体外循环下主动脉成型术;9 例完全性大动脉转位(TGA)患儿中,8 例做了 Switch 手术,其中合并 VSD 的 2 例同时做了 VSD 修补术;1 例 TGA/IVS PDA 行肺动脉 banding + 中央分流术,7 d 后作了 SWITCH 手术;3 例完全性肺静脉异位连接(TAPVC)纠正;重度肺动脉狭窄 3 例,肺动脉闭锁 1 例行右室流出道疏通,佰仁思带单瓣牛心包片重建右室流出道;重症法洛四联症、肺动脉发育不良先行中央分流术,3 d 后低氧无法缓解,行右室流出道跨肺动脉瓣环补片扩大术。**结果** 早期(术后 30 d 内)无死亡病例,晚期死亡 2 例:1 例为心上型 TAPVC,术后因膈肌麻痹、乳糜胸、营养不良衰竭死亡,1 例为 IAA、VSD、PDA 合并主动脉瓣下狭窄患儿,术后因持续严重低心排综合征死亡。26 例术后痊愈出院。出院时 1 例 VSD 患儿术后膈肌折叠有气促,二氧化碳轻度潴留;2 例 SWITCH 患儿术后肺动脉血流速度稍快;1 例右室发育不良、PDA、三尖瓣关闭不全中央分流术后三尖瓣关闭不全中-重度;重度肺动脉狭窄、肺动脉闭锁、重度法洛氏四联症右室流出道疏通术后残余肺动脉轻-中度狭窄 3 例;VSD 合并主动脉畸形术后主动脉仍有轻度狭窄。**结论** 新生儿重症先天性心脏病手术治疗效果满意。适当把握好手术适应症,选择正确的手术方法,精心细致的围手术期处理是手术成功的关键。术后低心排、肺功能障碍、肾功能衰竭的防治是降低手术后病死率的关键。

先天性心脏病(简称先心病)是新生儿时期常见的先天性畸形。多数复杂重症先心病往往在新生儿早期即出现症状。如不给予积极合理的治疗,约 30% 在新生儿期即夭折^[1]。随着心脏外科手术技术、体外循环及监护技术的进步,新生儿期手术治疗可有效改善患儿预后。2008 年 1 月至 2010 年 3 月广州市妇女儿童医疗中心共手术治疗新生儿期危重先心病患儿 28 例,现报告如下。

资料与方法

一、临床资料

患儿年龄 3 ~ 28 s,平均(18.60 ± 8.73) d,体重 2.3 ~ 3.65 kg,平均(3.07 ± 0.42) kg。心脏主要畸形见表 1。

二、术前临床表现及处理

术前均行心电图、胸片、心脏 B 超检查,对 VSD 可能合并主动脉畸形、紫绀型先心病、肺动脉发育情

表 1 心脏主要畸形及合并畸形/症

主要畸形	n(例)	合并畸形/症(n)
TGA	9	PDA 和/或 ASD(7 例) VSD(2 例)
VSD	8	PH + 心衰(4 例,其中 2 例合并有 PDA) COA(3 例)
PDA	2	肺炎 + 心衰(2 例)
重度 PS	3	PDA(1 例)
PA	1	PDA(1 例)
TAPVC	3	心上型(2 例) 心内型(1 例) 右室发育不良 + PDA + 重度 TI(1 例) 重度 TOF 肺动脉发育不良(1 例)

注: TGA:完全性大动脉转位;VSD:室间隔缺损;ASD:房间隔缺损;IAA:主动脉弓离断;COA:主动脉缩窄;TAPVC:完全性肺静脉异位连接;PS:肺动脉狭窄;PA:肺动脉闭锁;TOF:法洛氏四联症;TI:三尖瓣关闭不全

况不详的 4 例患儿行心脏 CT 检查。10 例左向右分流合并肺动脉高压的 VSD、PDA 患儿(包括合并主动脉畸形)表现为出生后呼吸道感染、心力衰竭,3 例有电解质平衡紊乱。术前予强心、利尿、扩血管、给氧、抗感染以及支持治疗,4 例术前予呼吸机支

doi:10.3969/j.issn.1671-6353.2010.06.011

作者单位:广州市妇女儿童医疗中心心脏中心(510120),通讯作者:陈欣欣

持。TGA、TAPVC、重度肺动脉狭窄、肺动脉闭锁、右室发育不良、重度法洛四联症等表现为严重低氧血症,6 例有代谢性酸中毒。对 TGA/IVS 等严重依赖 PDA 的患儿给以前列腺素 E_1 $10 \sim 20 \text{ ng} \cdot \text{kg}^{-1} \cdot \text{min}^{-1}$, 同时给低浓度氧气吸入。

三、术中处理

患儿均于经鼻气管内插管、气静复合麻醉、体外循环下手术,采取胸骨正中切口,Stoicher III 心肺机、Medtronic 膜肺、JOSTRA 超滤器,使用白蛋白、血浆及全血预充。按 3 mg/kg 行全身肝素化,常规插管建立体外循环,术中维持激活全血凝固时间 $> 480 \text{ s}$,红细胞压积(Hct) $0.18 \sim 0.25$ 。心肌保护液使用 HTK 液单次灌注, $30 \sim 50 \text{ mL/kg}$,转机流量 $150 \sim 200 \text{ mL} \cdot \text{min}^{-1} \cdot \text{kg}^{-1}$ 。4 例合并主动脉畸形的 VSD 患儿在肛温 15°C 、停循环下修补主动脉畸形。全部体外循环患儿均行平衡超滤 + 改良超滤。2 例 PDA 患儿行左侧开胸结扎术;1 例右室发育不良、PDA 合并三尖瓣重度关闭不全患儿行胸骨正中切口中央分流术;8 例 VSD 患儿采取全麻低温体外循环下 VSD 修补术,3 例合并主动脉缩窄、1 例主动脉弓离断患儿行深低温、停体外循环下主动脉成形术;9 例 TGA 患儿中,8 例行 Switch 手术,合并 VSD 的 2 例同时行 VSD 修补术,1 例 TGA/IVS PDA 患儿入院时日龄 20 d,于胸骨正中开胸行肺动脉 banding + 中央分流术,7 d 后行 Switch 手术;完全性肺静脉异位连接 2 例行常规手术;重度肺动脉狭窄 3 例、肺动脉闭锁 1 例行右室流出道疏通,佰仁思带单瓣牛心包片重建右室流出道;重度法洛四联症、肺动脉发育不良患儿先行胸骨正中开胸中央分流术,3 d 后低氧状态无缓解,行右室流出道跨肺动脉瓣环补片扩大术。术中 12 例因病情重,手术时间长,估计术后肾功能欠佳置腹膜透析管;9 例因渗血多或心脏肿大、心功能欠佳而延迟关胸。

四、术后处理

患儿术后入 ICU 置婴儿辐射保温床,维持体温在正常范围。监测各项生命体征,接胸腔引流管负压吸引,观察引流量。采取 SIMV(PC) + PS 模式,潮气量 $10 \sim 15 \text{ mL/kg}$,通气频率 $25 \sim 35 \text{ 次/min}$,呼气末正压(PEEP) $3 \sim 5 \text{ cmH}_2\text{O}$ 。术后均应用多巴胺 $5 \sim 10 \text{ ug/kg} \cdot \text{min}^{-1}$ 、米力农 $0.75 \text{ ug} \cdot \text{kg}^{-1} \cdot \text{min}^{-1}$,对出现明显低心排出量者加用肾上腺素 $0.02 \sim 0.2 \text{ g} \cdot \text{kg}^{-1} \cdot \text{min}^{-1}$ 、硝普钠 $0.5 \sim 1.0 \text{ ug} \cdot \text{kg}^{-1} \cdot \text{min}^{-1}$ 。补充血容量,尿量不佳者给速尿或持续泵入速尿 $0.1 \sim 0.4 \text{ mg} \cdot \text{kg}^{-1} \cdot \text{min}^{-1}$ 。10 例低

心输出量综合征较重和(或)肾功能不全患儿进行腹膜透析。延迟关胸患儿予勤换药。入 ICU 后常规拍摄胸片,上呼吸机的患儿每日 1 次,有异常情况随时拍摄胸片。有异常情况随时进行心脏 B 超检查。术后 6 例出现出血或心包填塞,予再次开胸探查;3 例有膈肌麻痹,行膈肌折叠术;1 例出现严重心律失常、心跳骤停行开胸心脏按压;肾上腺素用量 $0.1 \text{ ug} \cdot \text{kg}^{-1} \cdot \text{min}^{-1}$ 以上伴少尿要进行腹膜透析的严重低心排 5 例;肾功能不全者予腹膜透析 7 例;术前肺动脉高压及肺动脉压力不高,但术后肺血管阻力增高影响心输出量的患儿予 NO 吸入 5 例;发热、白细胞持续升高并有血培养阳性,诊断为败血症 3 例;肺不张、气胸等肺部并发症 5 例;乳糜胸 1 例,乳糜腹、乳糜心包 1 例;膈肌麻痹行膈肌折叠 2 例;钙液外渗致皮肤坏死行坏死皮肤清除 1 例。

结 果

本组早期(术后 30 d 内)无死亡病例。住院期间手术 30 d 后死亡 2 例:1 例为心上型 TAPVC,术后出现膈肌麻痹、乳糜胸、营养不良衰竭死亡,1 例为 IAA、VSD、PDA 合并主动脉瓣下狭窄,术后死于持续严重低心排综合征。其余 26 例均痊愈出院。出院时 1 例 VSD 患儿术后膈肌折叠有气促,二氧化碳轻度潴留;2 例 SWITCH 患儿术后肺动脉血流速度稍快;1 例右室发育不良、PDA、三尖瓣重度关闭不全行中央分流术后三尖瓣关闭不全中-重度;重度肺动脉狭窄、肺动脉闭锁、重度法洛四联症右室流出道疏通术后残余肺动脉轻-中度狭窄 3 例;VSD 合并主动脉畸形术后主动脉仍有轻度狭窄。

讨 论

在新生儿期即出现症状的先心病以青紫型先心病为多见,需要入住重症监护室进行监护治疗。这些心血管系统畸形复杂,若不及时明确诊断并进行合适的治疗,生后早期就可能危及患儿生命^[1]。而左向右分流的先心病患儿新生儿期症状严重,在控制感染,改善一般情况下手术比保守治疗等待患儿长大再手术的死亡率低,费用少,家长花费的人力也少^[2]。随着我国麻醉、体外循环、手术、术后监护技术的提高,在新生儿期进行心脏手术,甚至深低温停循环下体外循环手术逐步得到推广^[3-5]。本组 28 例在新生儿期手术的重症先心病多为紫绀型心脏复

合畸形,除 2 例 PDA 结扎术、1 例右室发育不良、PDA、三尖瓣重度关闭不全患儿作了中央分流术以外,其余均行体外循环下手术,4 例合并主动脉弓畸形的患儿做了深低温停循环手术,无手术早期死亡病例,出院时患儿无明显心肺功能不全及其它严重并发症。

由于造影剂可造成肺血管痉挛,静脉穿刺和麻醉会影响血液动力学稳定,可能加重肺水肿及缺氧。因此,低体重危重先心病患儿尤其是新生儿往往不能耐受心导管检查,应尽量使用无创检查。二维超声心动图及彩色多普勒血流检查已成为主要手段。主动脉弓畸形也可选择心脏 CT 检查明确诊断,本组 28 例复杂危重先心病新生儿未行心导管检查,均无严重误诊。

新生儿期重症先心病的手术时机选择要根据不同诊断和病情仔细斟酌。TGA/IVS、PDA 患儿术前要尽力维持 PDA 开放,吸入低浓度氧气,并注意维持水电解质平衡。国外多数单位先给患儿心导管检查并房间隔球囊扩大术,病情平稳后再做手术^[2]。国内新生儿进行球囊房间隔扩张手术技术尚不成熟,多数采用诊断后调整电解质平衡、心肺功能并改善缺氧情况后尽快手术^[4-5]。对于超过 3 周年龄的 TGA/IVS PDA 患儿,要密切检查左心室压力,怀疑左心室压力低于右心室压力 60% 者可迅速行肺动脉 banding + 中央分流术,锻炼左心室,7~10 d 后可根据左心室压力、左心室厚度和室间隔活动情况行 Switch 手术。而 TGA、VSD 患儿病情平稳、心肺功能良好在新生儿后期手术也安全可靠。本组 9 例 TGA 中,8 例做了 Switch 手术,合并 VSD 者也同时做了 VSD 修补术,1 例日龄 20 d 患儿行肺动脉 banding + 中央分流术,7 d 后作 Switch 手术,均痊愈出院,效果良好;对左向右大量分流的 PDA、VSD 合并肺动脉高压、肺炎心衰的患儿(有的还合并主动脉畸形)应积极控制心肺功能衰竭,控制感染,病情初步控制后,即使还未脱离呼吸机也应尽快手术。本组 1 例 PDA、3 例 VSD(1 例合并主动脉缩窄)在术前还上呼吸机的情况下手术,效果良好。对于重度 PS、PA、TOF 等严重缺氧病例应根据右心室发育情况和肺动脉发育情况作好术式选择。本组重度肺动脉狭窄 3 例,肺动脉闭锁、PDA 1 例其肺动脉和右心室发育良好,行根治手术;1 例重度 TOF 肺动脉发育不良患儿先做中央分流术,因仍严重缺氧行右室流出道补片改善缺氧状态出院随诊,等待根治。梗阻型完全性肺静脉异位连接患儿多存在肺炎心衰,缺氧严重应

尽快手术。

新生儿心脏手术的麻醉和体外循环有其自身特点^[5-6]。新生儿体内各重要脏器尚未成熟,血压相对较低,血容量小,术中麻醉要平稳,尽量不要使用对心脏抑制作用明显的麻醉药,麻醉过程中注意出入量的平衡,有时 20~30 mL 的出入量足以影响患儿血液动力学的稳定。也是由于这个原因,在超滤,尤其是停体外循环改良超滤时应密切关注出入量。对术前血液动力学不稳定的患儿更要适当使用多巴胺、肾上腺素、异丙肾上腺素、硝普钠、米力农、前列腺素 E₁ 等调节好血管张力,并调整血容量。最近 1 年,作者采用 HTK 心肌保护液,HTK 液灌注速度要慢,量要足够,取得了更好的心肌保护作用。同样原因,新生儿 CPB 有其特殊性。作者选用小号膜肺及小号管道,尽可能减少预充量。预充液加入抑肽酶 15 万 U/kg 和泼尼松 30 mg/kg 减轻 CPB 后全身炎症反应。CPB 期间引流和灌注要平稳,左心引流要通畅,切忌心脏膨胀。深低温停循环的手术要尽可能在停循环前分离好有关血管和组织,争取在停循环时尽快完成有关操作以免造成神经系统的损伤。本组 4 例 DHCA,无一例出现神经系统并发症。

术后应严密监护患儿生命体征和血气、胸腔引流量等。定期拍摄胸部 X 线片并在必要时行心脏 B 超检查。发现胸腔积液、气胸等要及时处理,有活动性出血和怀疑心包填塞应及时开胸探查。特别要注意新生儿心包填塞常表现不典型,有时仅仅表现为尿少或无法解释的氧饱和度降低,这时应在必要检查后果断开胸探查,挽救患儿。新生儿术后维护循环、呼吸及肾脏功能是降低早期死亡率的关键^[6-7]。新生儿心肌未成熟,收缩储备能力低,顺应性差;复杂先心病手术耗时较长,心肌损伤严重,术后出现低心排综合征的几率高。调整好患儿心脏前、后负荷,降低血管阻力非常重要。对术前有严重肺动脉高压和术后心脏难以承受的肺血管阻力高而体外循环又造成肺血管阻力增高的患儿要及时给予 NO 吸入^[7-8]。本组有 2 例患儿术后循环功能欠稳定,氧饱和度不高,NO 吸入后病情迅速改善。有的患儿会出现难以纠正的低钙血症,而钙是影响心肌收缩功能的重要原因,作者采用持续静脉泵入氯化钙的方法。本组术后多数患儿并发轻重不等的低心排综合征,由于处理得当,仅 1 例 VSD、IAA、PDA 患儿术后出现顽固性低心排出量综合征死亡。新生儿复杂先心病体外循环手术时间长,尤其深低温停循环,术后低血压等易导致急性肾小管缺血坏死。早期腹膜

透析,积极防治肾功能不全是提高治愈率的关键。对手术时间长,术前循环功能欠稳定的 12 例患儿在手术结束时预置腹膜透析管,对术后 3 h 无尿,给利尿剂和补充血容量效果不佳的患儿应及时腹膜透析,否则可出现电解质紊乱、心脏超负荷、肺渗出水肿等。新生儿肺发育不成熟,肺毛细血管渗透性较高,术后肺间质水肿、肺顺应性下降和肺功能残气量减少可导致术后不同程度呼吸功能不全^[5,7]。作好超滤技术,维持血细胞压积 35% ~ 40%,选择合适的机械通气参数对肺功能的维护非常重要,及时的胸片检查和胸腔积液、气胸、肺不张的及时处理对肺功能的维护很重要。膈肌麻痹是新生儿先心病术后常见的并发症,严重影响患儿呼吸和循环功能,应积极行膈肌折叠术。同时败血症、乳糜胸等并发症也在本组出现。值得一提的是,这样的乳糜胸多是由于心功能不全引起。本组通过改善心功能,及时引流并短暂禁食、胃肠外营养等综合治疗,均获痊愈。

参考文献

- 1 步军,贝斐,孙建华,等. 新生儿危重先天性心脏病 206 例临床分析[J]. 中国小儿急救医学,2006,13(1):54-55.
- 2 Bhatt M, Roth SJ, Kumar RK, et al. Management of infants with large, unrepaired ventricular septal defects and respiratory infection requiring mechanical ventilation[J]. Thorac Cardiovasc Surg, 2004, 127:1466-1473.
- 3 石磊,刘锦纷. 新生儿先天性心脏病外科治疗进展[J]. 中华胸心血管外科杂志,2007,23(2):73-75.
- 4 王顺民,苏肇伉,徐志伟,等. 新生儿和小婴儿心脏病手术应对策略[J]. 中华小儿外科杂志,2006,27(4):177-181.
- 5 李刚,陈萍,章晓华,等. 深低温停循环在新生儿及小婴儿心脏手术中的应用[J]. 中国体外循环杂志,2008,6(3):165-167.
- 6 Wernovsky G, Rubenstein SD, Spreay TL. Cardiac surgery in the low - birth weight neonate[J]. Clinicals in Perinatology, 2001, 28:249-264.
- 7 Kocis KC, Dekeon MK, Rosen HK, et al. Pressure - regulated volume control VS volume control ventilation in infants after surgery for congenital heart disease[J]. Pediatr Cardiol, 2001, 22:233.
- 8 杨盛春,李维光,刘威,等. 婴儿先心病合并肺动脉高压围手术期处理[J]. 中华胸心血管外科杂志,2003,19(5):304-305.

·消息·

《临床小儿外科杂志》征稿征订通知

《临床小儿外科杂志》是经国家新闻出版总署、国家科学技术部审核批准,在国内外公开发行的小儿外科类专业学术期刊,是中国科技论文统计源期刊(中国科技核心期刊),先后被中国科技论文与引文数据库(CSTPCD)、万方数据资源系统、中国期刊全文数据库(CJFD)、中文生物医学期刊文献数据库、中国学术期刊综合评价数据库(CNKI)、中国知网、重庆维普中文科技期刊数据库等收录。

国内刊号 CN 43-1380/R,国际刊号 ISSN 1671-6353,双月刊,大 16 开本,内芯 80 页,逢双月下旬出版,邮发代号 46-261。全年定价 60 元。订全年杂志,可获继续医学教育学分 15 分。欢迎广大小儿外科医务工作者以及医学教研人员、各级图书馆、科技情报研究院(所)通过全国各地邮局订阅,也可直接与本刊编辑部联系订阅。

本刊立足小儿外科临床,以探讨解决临床问题,引导推崇技术创新为宗旨,设置述评、专题讨论、论著、临床研究、综述、讲座、手术演示、疑难病例讨论、经验交流、外科与麻醉、外科与影像、病例报告等栏目。2011 年度重点栏目征稿请见《临床小儿外科杂志》官方网站 <http://www.jcps2002.com> 的期刊动态。

欢迎广大小儿外科医师积极投稿,欢迎各位专家组织、推荐、撰写重点栏目论文。联系地址:长沙市梓园路 86 号,《临床小儿外科杂志》编辑部(湖南省儿童医院内),邮编 410007,电子邮箱:china_jcps@sina.com,联系电话:0731-85356896/85383982,传真:0731-85383982,网址:<http://www.jcps2002.com>。