



我国小儿先心病外科面临的挑战与思考

莫绪明

先天性心脏病(以下简称“先心病”)的外科治疗仅 60 多年历史,我国先心病外科治疗的历史更短,但先心病外科已经成长为一个特色鲜明、学术活跃、影响力大、具有国际先进水平的专业,已是当今心脏外科发展的重要方向。我国先心病发病率约 7%~9%,每年约有 15 万名先心病患儿出生。如不能获得及时治疗,约 20%~60% 的患儿在出生后 1 年内自然死亡,其中 30% 在新生儿期死亡。死亡原因多为重症或复杂心血管畸形及其并发症^[1]。因此,对重症或复杂心血管畸形患儿在婴儿期甚至新生儿期给予干预,已成为近年来小儿心脏外科诊疗的趋势。

一、先心病外科治疗现状

近十几年来,我国小儿复杂先心病手术率明显上升,约占发病患儿的 20% 左右,死亡率也有所下降,常见先心病手术死亡率约 1%~2%。新生儿心脏手术比例明显上升,一些小儿心脏中心手术比例已达 10% 左右^[2]。小儿先心病外科专业在全国三级儿童医院中得到普及,但手术总量差别较大,年手术超过 1 000 例以上者不多,手术量较多的医院包括上海儿童医学中心、南京儿童医院、江西省儿童医院等。全国有许多市级以上医院也能开展先心病外科手术,至 2014 年,我国能开展先心病外科手术的医院达 942 家,但总体而言,大多数医院技术水平和手术质量亟待提高。主要表现在:

1. 地区发展极不平衡。我国先心病的诊治水平东部与西部、城市与农村、医院与医院之间存在较大差距,西部地区发展较慢,沿海地区发展较快,主要中心城市发展较好,婴幼儿手术在儿童专科医院发展较好。老少边穷地区亟待从各方面予以扶持。由于小儿心脏手术是一项高精尖技术,稍有不慎,危及生命,因此在鼓励发展的同时,必须规范治疗。相关部门应积极制定先心病外科准入制度及专业技能准入制度,从根本上推动本地区小儿先心病外科稳定有序的发展^[3]。

2. 经济条件制约就医。我国农村经济相对落后,先心病治疗费用匮乏问题较为突出。虽然国家已出台新型农村合作医疗等改革措施,大大降低了先心病患儿治疗费用,但支出仍相对较高,特别是新生儿复杂危重先心病,自费承担比例过高,使许多家庭因病致贫。目前国家正规范新型农村合作医疗先心病患儿就诊及转院治疗流程,提高医疗费用报销比例,因此许多慈善组织也在积极支持先心病诊疗。

3. 疾病认识存在误区。许多患儿家属仍对先心病缺乏认识,当发现有先心病或听诊发现有心脏杂音时,因患儿平时无明显症状,一些家长未进一步就诊,从而延误了病情,甚至使患儿失去了手术机会。甚至有一些经济和医疗条件较差的边远地区医生对先心病认识不足,加上知识陈旧,猜想心脏手术风险极大,或者主观认为多数先心病有长好的可能,从而延误了病情。尽管部分小的室间隔缺损和房间隔缺损随着时间推移可能有长好的机会,但这类情况几率极小且要有相当条件,大多数先心病会逐渐加重,直到失去手术时机。

4. 手术技术参差不齐。我国小儿先心病外科在全国三级儿童医院中已得到普及,但大多数医院技术水平一般。复杂手术和新生儿手术比例与世界先进国家相比还有较大差距,手术死亡率偏高,缺乏长期随访及跟踪治疗。如何提高专科医师的技术水平,规范专科医师操作流程,提高围术期诊断、治疗、监护水平是迫在眉睫的问题^[4]。

二、面临挑战

1. 病人自身条件的挑战。虽然当前医疗技术水平和就医意识不断提高,但先心病治疗仍然首先面临来自病人“小、杂、急、重”的挑战。小:是指就诊患儿年龄越来越小,新生儿早产儿患者比例越来越高,且患儿心脏畸形复杂,身体条件差,发育不充分,手术难度极大。杂:患儿病情复杂,如心脏多种畸形,如右室双出

口,因缺损位置不同及肺动脉是否狭窄可延伸出许多不同的类型,需要采用不同的手术方法;部分患儿合并其他系统疾病及综合征,如唐氏综合征、Cantral 五联症等,需要多学科联合治疗,增加了医疗的难度和风险。急:一些患儿出生时病情极为严重,常发生心衰、严重低氧等,如完全性肺静脉异位引流、室隔完整性肺动脉闭锁、大型室缺合并大型动脉导管未闭等,往往病情危急,需行急诊或亚急诊手术才能挽救生命。重:许多患儿初次就诊时已有严重肺动脉高压、紫绀、右心衰竭等,一些患儿已丧失最佳手术时机,甚至失去手术时机。

2. 围术期管理的挑战。婴幼儿先心病围术期面临诸多挑战,包括术后呼吸机的管理、血液动力学变化的调整、围术期营养支持、术后镇静镇痛等问题。首先,良好的呼吸机管理可促进心肺血液灌注与气体分布合理,使患儿血流动力学尽快从体外循环的打击中恢复,可以提前撤机。当前呼吸机的制造技术已经有了很大进步,智能化的应用为患儿个性化治疗提供了有利条件,但呼吸机使用导致肺炎、气压伤、支气管损伤及胃食管反流误吸等相关合并症仍是面临的主要挑战。随着复杂危重先心病患者越来越多,手术难度越来越大,术后低心排综合征已成为婴幼儿常见并发症,特别是危重新生儿,因而需要重症监护医师及时有效、有预见性的处理,许多患儿需要吸入 NO、使用 ECMO 等辅助手段,才能度过手术难关,因而对围术期处理提出了更高的要求。其次,先心病患儿术前常因营养摄取不足、营养代谢吸收不良及高能量代谢等导致重度营养不良或生长迟滞。术后也因为禁食、出入量控制、喂养困难等难以达成既定的营养摄入目标。术前合理的营养膳食支持,术后有效的早期肠内喂养可以改善患儿营养状况、缩短机械通气时间、降低感染率、促进伤口愈合及减少住院天数,降低死亡率^[5]。另外,术后长期带呼吸机、严重感染等,也需要营养支持甚至基本靠营养支持来帮助康复,可以预见,术后营养支持将成为先心病围术期处理的研究热点。另外,先心病患儿术后经历各项侵入性操作、伤口疼痛、陌生环境等,适当的镇痛及镇静在临床上非常重要。术后镇痛及镇静治疗可减少机械通气人机对抗、维持血流动力学平稳,促进先心病患儿手术后的舒适与休息^[6]。重视镇静镇痛的处理,学会选用合适的镇痛与镇静评估工具,恰当把握镇痛镇静的程度等,是医务人员应提升的思维观念,必将提高先心病患儿术后监护水平。

3. 病人安全的挑战。目前医疗设备和技术的不断更新,新方法快速应用,与医疗有关的许多医疗安全问题已成为医疗管理的重要问题。先心病患儿术后不良医疗事件有:体外/呼吸机等相关设备的突然故障,停机带来的问题,气管插管移位或脱出、呛奶窒息及动脉置管处出血等,均可危及生命,造成医源性安全事故。

4. 病人权利的挑战。随着患者维权意识的增强,患者在接受医疗服务时享有保密权、知情权、不受伤害权、选择权和隐私权等逐渐引起重视^[7]。传统“主动-被动型”医患关系已不太适用。先心病患儿在诊疗过程中,如何既保证患儿及家长的基本权力,又切实有效地进行相关诊断及治疗,已成为医务工作者的新挑战。

5. 现代医疗技术的挑战。随着医疗技术的迅猛发展,传统医疗手段已无法满足患儿日益增长的医疗需要。当前医疗发展趋势是内科外科化、外科微创化。许多医院小儿先心病外科大量开展腔镜手术,部分原先经胸封堵的手术变为创伤更小的经皮封堵手术^[8]。术后监护上,动静脉插管检测血压、心跳的技术被广泛应用,患儿各项生命体征监护通过计算机系统被更为精确地记录,传统胸腔引流装置被无水胸腔引流装置所取代等等。新型技术不断进入临床,医务人员能否熟练掌握这些技术成为提高整体医疗水平的关键。

三、几点思考

1. 遵循循证医学的理念,指导新技术的应用。从各种手术发展过程不难看出,每种技术都有其使用范围,先心病手术治疗亦不例外。数年前,我国先心病小切口微创手术一哄而上,不少人认为微创一定优于传统手术,因而盲目扩大适应证,不仅增大操作难度,更增加手术风险,其结果与微创理念背道而驰,微创值得商榷。近年来镶嵌治疗逐渐升温,该方法已取得较好疗效^[2,9],但对适应证的把握、手术范围的界定、并发症的预防仍需进一步深入研究。只有按照“循证医学”的思想指导新技术的应用,对每一项新技术进行有计划的实践和客观评价,遵循循序渐进的科学态度,才能使患者真正受益。

2. 加强多中心大数据的研究,制定准则,规范诊疗。先心病外科治疗近 30 年来飞速发展,治疗指征越来越广,最大程度地突破了对年龄、体重、血管条件及心脏解剖结构的限制,体外循环时间与死亡率已不构成正相关,长时间 CPB、复杂手术的手术技巧、解剖矫正满意度、术后长期生存率都得到了长足的进步,安全性更高。但不可否认,先心病手术技术仍然存在着一些难以克服的问题,如植入器械的长期影响问题、复杂手术的长期生活质量问题等。一些医院没有根据自身条件严格遵循手术适应证及禁忌症,对疾病和病人选择

没有统一标准。目前热点治疗方案镶嵌治疗有其特有的优势,能弥补传统内外科技术的不足,但过度依赖镶嵌治疗并不利于其长期发展,因而迫切需要一些准则规范镶嵌治疗的开展和应用。而这样的准则需要从实践中来。另外,加强先心病外科技术的基础研究,使之更好服务于临床,目前急需对婴幼儿先心病外科技术的临床效果进行多中心、大数据的前瞻性研究及远期随访研究。

3. 进一步改进和研制先心病外科相关器械。先心病外科治疗的进步很大程度上得益于相关器械的改进。如 2001 年镍钛合金膜部室间隔缺损封堵器应用于临床以来,短短几年内,这一技术被迅速推广,我国生产的封堵器因质量稳定、价格低廉,迅速取代进口产品。经过近 10 年的探索,我国室间隔缺损介入治疗的病例数为全球之冠。近年来针对临床发展的需求和材料技术的进步,国内专家对小儿先心病外科相关器械的研究又有了新进展,包括:①设计单铆和无铆封堵器。该设计使封堵器表面为平整结构,有可能减少血栓形成,更容易上皮化。②设计陶瓷涂层。采用纳米涂层技术对封堵器的金属材料进行陶瓷涂层,可减少封堵器腐蚀速度 20 倍,血液中镍离子浓度减少 2/3,同时可减少血栓形成。③研制生物可降解材料。这些材料植入人体完成内皮化后,其成分最终可在体内被降解,将是未来的研发热点。④克隆技术的进步,使许多管道及血管可望通过克隆技术来解决材料来源问题。

4. 力求严谨求实,端正学风。近年来,有一些不良风气,如出于各种目的,对临床结果报喜不报忧,对经验教训未能认真总结。更有甚者,论文撰写时弄虚作假,编造数据,目前已经涉及到各级论文,甚至在国际级会议和 SCI 收录论文中也出现这样的情况。客观的说,由于中国特殊国情,在先心病疗效的中长期随访中存在较多困难,许多随访数据收集存在一定难度,但随着医学国际化进程的加速,为了尽快融入国际社会,长期随访的数据完整性、真实性、规范化的问题必须引起高度重视。实际上作为一个发展的国家,在快速的技术进步过程中,新技术将不断涌现,因而对早期手术学习期出现的问题应客观对待,如实客观地对发现的问题及时校正,这样才有可持续发展的可能。因此,本着实事求是的态度,认真总结工作中的得与失,并严格按照循证医学要求,才能切实推动医学科学发展,使患者真正受益。

四、未来展望

随着材料技术的进步及 3D 技术等 in 医学的普及应用,先心病外科治疗将是未来心脏外科的重要发展方向之一。技术的进步使先心病手术纠治范围不断扩大,相关学科(如心内科、放射科、麻醉科和体外循环)人员的积极配合是先心病外科技术发展的保证。今后小儿先心病外科可能向 3 个方向重点发展:①配合 3D 技术的应用,小儿先心病外科与影像技术结合将更紧密,并将由此出现一些新理念、新创意;②更多的技术创新和新型器械将出现;③复杂先心病的手术远期效果将更加理想,可手术范围将越来越广。总之,小儿先心病外科是高风险、高压,且需要低失误率的学科,是一项多学科交融的学科,仍需要更多临床研究 with 经验积累,提高理论认识,改变思维方式,勇于创新 and 实践才能更好推动学科的发展和更好服务于病人。

参考文献

- 1 Sadowski SL. Congenital cardiac disease in the newborn infant: past, present, and future[J]. Critical Care Nursing Clinics of North America, 2009, 21(1): 37-48.
- 2 莫绪明. 中国先天性心脏病外科镶嵌治疗的现状及思考[J]. 中华小儿外科杂志, 2015, (8): 55-58.
- 3 丁文祥. 我国小儿心脏外科的发展和建议[J]. 上海交通大学学报(医学版), 2011(9): 1219.
- 4 刘锦芳, 丁文祥. 我国小儿先天性心脏病外科诊治的发展和挑战[J]. 上海交通大学学报(医学版); 2011(9): 1225.
- 5 Dorfman TL, Sumamo Schellenberg E, Rempel GR, et al. An evaluation of instruments for scoring physiological and behavioral cues of pain, non-pain related distress, and adequacy of analgesia and sedation in pediatric mechanically ventilated patients: A systematic review[J]. Int. J Nurs stud, 2014, 51(4): 654-676.
- 6 Barr J, Fraser GL, Puntillo K, et al. Clinical practice guidelines for the management of pain, agitation, and delirium in adult patients in the intensive care unit[J]. Critical Care Medicine, 2013, 41(1): 263-306.
- 7 陈德, 洗利青. 正确处理医学临床教学和病人权力的关系[J]. 医学教育探索, 2005, 4(3): 165.

(收稿日期: 2016-03-14)

(本文编辑: 刘平波 王爱莲)