

# 应重视先心病患儿手术后中远期随访的问题



李守军

目前先天性心脏病(以下简称“先心病”)居我国人口出生缺陷的首位,也是致死率最高的出生缺陷,每年新增病例约 15 ~ 20 万例,绝大多数患者需要手术治疗。随着诊断技术的发展、外科手术技术的提高、麻醉和监护水平的进步、以及体外循环与心肌保护技术的日益成熟,我国先心病手术治疗水平无论从数量还是质量上都得到了明显提高。据《2014 中国心脏外科和体外循环数据白皮书》报道,2014 年全国先心病手术量达 82 882 例,连续 4 年超过 80 000 例<sup>[1]</sup>。慈善基金会曾总结 2015 年全国法洛四联症矫治术死亡率降至 2% 以下,接近国际先进水平<sup>[1,2]</sup>。随着先心病手术死亡率的逐年下降,很多先心病患儿手术后可存活至成人,甚至更长时间,然而这些患者的术后定期随访并没有得到足够的重视,使得患者手术后中远期生存状况和生活质量无从了解,甚至因缺乏随访和必要的再干预措施,而导致患者死亡和生活质量下降。因此,临床应关注先心病患儿术后生活质量和疾病监测,重视先心病患儿手术后中远期随访的问题。

## 一、先心病患儿术后中远期随访的意义

先心病的外科治疗与其他疾病有很大不同,手术并不是先心病治疗的终点。先心病手术以后还需要对患儿在较长时间内进行规范化随访。通过随访一方面了解患儿生长发育情况,监测病情,评估手术效果,另一方面,可以及早发现一些异常情况,从而采取早期干预。

目前,随着外科手术技术的提高,一些复杂先心病手术趋向低龄化低体重化,其根治手术成功率也逐渐提高。一些过去无法根治的复杂先心病,如合并远离型室间隔缺损的右室双出口,合并左室流出道狭窄的心室大动脉连接异常等已能够得到“根治”<sup>[3]</sup>。但这样的“根治”手术并不是一劳永逸的,仅仅是恢复接近正常的心脏结构和血流。其手术常需应用自体组织或异体组织,如自体心包、牛心包、带瓣生物管道、人工瓣膜和管道等,这些组织在患儿

生长发育过程中,将不可避免地出现老化和衰败,可能出现新的瓣膜返流、流出道狭窄、管道衰竭等一系列并发症,面临未来二次手术,甚至多次手术的风险。先心病手术后中远期并发症的早期症状常不明显,需通过心脏超声、心脏 CT 或造影等一系列检查才能发现。这就提醒临床医生和患者应重视手术后的规范化随访,及时发现问题,并给予药物甚至手术治疗等再干预。以最常见的紫绀型先心病法洛四联症为例,术后肺动脉瓣反流是其最常见的并发症<sup>[4,5]</sup>。随着年龄的增加,术后肺动脉瓣反流将逐渐加重,逐渐出现如右心扩张及功能不全、活动耐量下降、心律失常,甚至猝死。目前国内外均认为出现这些严重症状时应积极手术干预,但发现部分患者即使置换肺动脉瓣消除反流后,受损的心脏结构和功能等仍不可恢复,因此提倡提早干预,但提前至何时仍有争议。更多学者倾向于提早到无症状时进行干预<sup>[6,7]</sup>。这就需要通过定期的规范化随访进行评估,如心脏超声、心电图、心脏核磁共振、心肺运动试验等检查,发现早期征兆,寻找最佳干预时机。

## 二、建立先心病手术后中远期随访机制迫在眉睫

就我国目前医疗政策及体制而言,缺乏有针对性的随访模式及随访系统,是国内医疗体系存在的显著问题。当前缺乏先心病的系统随访和治疗,以及大样本长期随访的数据,原因主要有以下几点:①国内医疗技术水平不均衡,大量患者迁徙性就医;②医生相对不重视有规律的随访,更多关注手术成功率和患儿术后早期生存率;③患儿及家属没有意识到规律随访的重要性,希冀一次手术解决所有问题,片面认为“根治手术”可达到痊愈,不能遵照医嘱定期复查,以致发生心衰、危及生命时才寻求治疗,错过了早期干预时机;④缺乏准确的先心病数据库,未及时随访并收集相关数据。而随访工作非常规范的芬兰 1953—2009 年共 10 964 例先心病患儿接受外科手术治疗,随访率高达 98%,平均随访 25 年(2 ~ 60 年),术后 60 年患者生存率为 70%,低于普通人的生存率(86%),其中房间隔缺损及动脉导管未闭等简单畸形患者的远期生存率接近普通

人,而复杂畸形的远期生存率有别于普通人,术后需要药物甚至手术等进行再干预,才有望改善术后生存情况和生活质量<sup>[2]</sup>。因此,即使在外科医疗水平高度发展的今天,社会、医生、患者及家属对手术能否真正治愈简单或复杂先心病应做重新认识,只有坚持定期规范随访才能切实改善先心病患者的中远期疗效,建立先心病手术后随访机制迫在眉睫。

### 三、先心病手术后中远期随访的初步探讨

临床上不仅复杂先心病术后需要规律随访,即使近期治疗效果非常好的简单先心病,也面临着瓣膜反流等风险<sup>[8]</sup>。特别是微创封堵手术的蓬勃发展,植入的金属封堵器对周围组织如心脏瓣膜、心脏传导系统、心肌等影响尚未完全了解<sup>[9]</sup>,这就需要医生和患者共同重视规律随访,避免或减少封堵器相关的严重及迟发的并发症,如心脏磨损及压塞、瓣膜损伤、房室传导阻滞及封堵器脱落等。因此,简单先心病(室间隔缺损、房间隔缺损、动脉导管未闭等)即使成年也应给予关注和随访,而复杂先心病更应根据自身情况和医生的建议进行长期规律随访。

与此同时,临床应建立起长期有效的随访机制,并纳入医疗质量管理。规律随访和及时干预应得到临床医务工作者的重视,并加强对患者及家属的健康宣传教育。经过过去几十年的努力,目前临床已经累积了一大批接受过根治术或姑息术的先心病患者,存活至成人,他们可能合并高血压、糖尿病、冠心病、甲状腺功能异常以及其他一些成人患者常见的合并症,育龄期妇女患者可能面临怀孕生育问题等。临床建立起全面的长期随访机制,形成专业的随访诊治团队,包含小儿心脏科、内科、外科、超声、CT、MRI 影像学科等多学科合作的医疗团队,为患者提供专业的随访和医疗服务,定期评估患者状态,及时发现并发症并干预和解决一系列相关的生理及心理问题,这样才能切实延长先心病患者寿命和提高患者生活质量。此外,建立全民医疗档案也是未来先心病医疗发展的方向,如建立先心病数据库,收集患者术前、术中、术后的相关资料,对于反映治疗现状,进行临床医疗质量监控,为规律随访提供平台,为不同疾病患者制定个性化随访计划,记录检查及治疗相关数据,根据检查结果及时调整治疗方案和随访计划,不仅有助于积累临床循证医疗数据,总结经验,从而反馈和指导临床诊疗,而且也是提高患者及家属随访依从性、促进患者康复的重要举措。

因此,就先心病治疗而言,外科手术仅仅是治疗

的起点,而不是终点。积极开展规范化的中远期随访,及时发现问题,适时干预,才能真正提高先心病的诊疗效果,切实改善患者生存与生活质量,真正实现先心病诊疗技术水平的提高。

### 参考文献

- 1 朱德明,龙村,黑飞龙 2014 中国心脏外科和体外循环数据白皮书[J]. 中国体外循环杂志,2015(3):129-131.
- 2 Raissadati A, Nieminen H, Jokinen E, et al. Progress in late results among pediatric cardiac surgery patients: a population-based 6-decade study with 98% follow-up[J]. Circulation, 2015, 131(4):3531-3536.
- 3 Hu S, Xie Y, Li S, et al. Double-root translocation for double-outlet right ventricle with noncommitted ventricular septal defect or double-outlet right ventricle with subpulmonary ventricular septal defect associated with pulmonary stenosis: an optimized solution. [J]. Annals of Thoracic Surgery, 2010, 89(5):1360-1365.
- 4 Cuypers JA, Menting ME, Konings EE, et al. Unnatural history of tetralogy of fallot: prospective follow-up of 40 years after surgical correction[J]. Circulation, 2014, 130(22):1944-1953.
- 5 Lee C, Yang M K, Lee C H, et al. Outcomes of Pulmonary Valve Replacement in 170 Patients With Chronic Pulmonary Regurgitation After Relief of Right Ventricular Outflow Tract Obstruction: Implications for Optimal Timing of Pulmonary Valve Replacement[J]. Journal of the American College of Cardiology, 2012, 60(11):1005-1014.
- 6 Geva T. Indications for Pulmonary Valve Replacement in Repaired Tetralogy of Fallot The Quest Continues[J]. Circulation, 2013, 128(17):1855-1857.
- 7 Mertens L. Timing of pulmonary valve replacement in post-operative tetralogy of Fallot patients in asymptomatic patients: Based on RV volumes only[J]. Progress in Pediatric Cardiology, 2012, 34(1):35-37.
- 8 Jørgen Videbæk, Henning Bækgaard Laursen, Morten Olsen, et al. A Long-Term Nationwide Follow-Up Study of Simple Congenital Heart Disease Diagnosed in Otherwise Healthy Children. [J]. Circulation, 2016, 133(5):474-483.
- 9 Xing Q, Wu Q, Shi L, et al. Minimally invasive transthoracic device closure of isolated ventricular septal defects without cardiopulmonary bypass: Long-term follow-up results [J]. Journal of Thoracic & Cardiovascular Surgery, 2015, 149(1):257-264.

(收稿日期:2016-06-18)

(本文编辑:王爱莲)