

·论著·

婴幼儿危重先天性心脏病急诊根治手术时机的初步探讨

石磊 翟波 杨房 董向阳 陈振良

【摘要】 目的 探讨婴幼儿危重先天性心脏病的急诊手术治疗时机和效果。**方法** 郑州儿童医院于2016年1月至2017年2月共实施192例急诊先天性心脏病矫治手术,包括室间隔缺损合并肺动脉高压113例,主动脉缩窄合并室间隔缺损21例,完全性大动脉转位13例,完全性肺静脉异位引流13例,右室双出口伴肺动脉高压10例,动脉导管未闭合并肺动脉高压8例,重症法洛四联征6例,主动脉弓离断合并室间隔缺损5例,重度肺动脉瓣狭窄3例。手术年龄3 d至14个月。术前患儿由于难治性肺炎合并心力衰竭及肺动脉高压或难以纠正的低氧血症、酸中毒,经积极术前准备,于24 h内行一期根治术。**结果** 192例中,治愈183例,死亡9例,病死率4.68%,原发病为室间隔缺损合并肺动脉高压4例(1例放弃治疗),完全性大动脉转位2例,主动脉缩窄合并室间隔缺损1例,完全性肺静脉异位引流1例,主动脉弓离断合并室间隔缺损1例。其余病例并发症与择期手术相似,包括出血、残余分流、残余梗阻、肺动脉高压危象、低心排出综合征、心律失常、肺部感染、胸腔积液、乳糜胸、败血症、膈肌麻痹等,经治疗均治愈出院。**结论** 婴幼儿危重先天性心脏病的急诊手术虽然风险较大,但是手术死亡率仍然较低,心衰严重和濒死患儿并不是手术绝对禁忌证,急诊手术治疗仍有必要。

【关键词】 心脏病/先天性; 急诊; 危重; 婴儿; 根治手术

Emergency primary repair of critical congenital heart disease in neonates and infants. Shi Lei, Zhai Bo, Yang Fang, Dong Xiangyang, Chen Zhenliang. Department of Cardiothoracic Surgery, Affiliated Children's Hospital, Zhengzhou University, Zhengzhou, 450018, China. Email: 13598095077@163.com

【Abstract】 Objective To explore the surgical outcomes and timing of emergency primary repair of critical congenital heart disease. **Methods** A total of 192 neonates and infants with critical congenital heart disease were recruited for emergency primary surgery from January 2016 to February 2017. There were ventricular septal defect plus pulmonary hypertension (VSD/PH) ($n=113$), coarctation of the aorta (COA) plus VSD ($n=21$), complete transposition of great arteries (TGA) ($n=13$), total anomalous pulmonary venous connection (TAPVC) ($n=13$), double outlet right ventricle (DORV) plus PH ($n=10$), patent ductus arteriosus (PDA) plus PH ($n=8$), critical tetralogy of Fallot (TOF, $n=6$), interruption of aortic arch (IAA) plus VSD ($n=5$) and severe pulmonary stenosis (PS, $n=3$). Operative age ranged from 3 days to 14 months. Because of refractory pneumonia complicated with heart failure or hypoxemia, correction of acidosis was difficult. After active preparation, emergency primary operation was performed within 24 h. **Results** Nine children died with an overall in-hospital mortality of 4.68%. There were VSD/PH ($n=4$, 1 declined further treatment), TGA ($n=2$), COA/VSD ($n=1$), TAPVC ($n=1$) and IAA/VSD ($n=1$). Other complications were similar to those of selective operations. After treatment, the remainders were all cured. **Conclusion** Despite high risks, emergency primary repair is still efficacious for neonates and infants with critical congenital heart disease. Severe heart failure and even lethal condition are not absolute surgical contraindications. Wider popularization is recommended.

【Key words】 Heart Disease/CN; Emergency; Critical; Infant; Primary Repair

危重先天性心脏病是指心脏大血管的解剖畸

形造成血流动力学异常,导致患儿出现低氧血症、酸碱平衡失调,并呈现进行性恶化或并发反复呼吸道感染、心力衰竭等内科治疗难以见效的并发症,只能由外科或介入治疗进行根治或姑息治疗。需行急诊手术或亚急诊手术治疗的先天性心脏病主

DOI:10.3969/j.issn.1671-6353.2018.12.012

基金项目:河南省卫生计生委项目(编号:162102310224)

作者单位:郑州大学附属儿童医院,河南省儿童医院,郑州儿童医院(河南省郑州市,450018),Email: 13598095077@163.com

要包括:室间隔缺损合并肺动脉高压、动脉导管未闭合并肺动脉高压、主动脉缩窄合并室间隔缺损、主动脉弓离断、右室双出口伴肺动脉高压、重症法洛四联征、三尖瓣闭锁、完全性肺静脉异位引流、完全性大动脉转位、肺动脉瓣闭锁、重度肺动脉瓣狭窄和永存动脉干等。目前各大医疗机构均已开展婴幼儿危重先天性心脏病的急诊、亚急诊手术治疗,但地市级医院尚未广泛开展,特别是对于“危重状态”的判定和手术时机的把握尚没有统一标准。本研究通过回顾性分析 192 例婴幼儿危重先天性心脏病的急诊手术治疗来探讨治疗时机和效果,以为临床治疗提供依据。

材料与方法

一、临床资料

郑州儿童医院于 2016 年 1 月至 2017 年 2 月共实施 192 例急诊先天性心脏病矫治手术,其中室间

隔缺损合并肺动脉高压 113 例、主动脉缩窄合并室间隔缺损 21 例、完全性大动脉转位 13 例、完全性肺静脉异位引流 13 例、右室双出口伴肺动脉高压 10 例、动脉导管未闭合并肺动脉高压 8 例、重症法洛四联征 6 例、主动脉弓离断合并室间隔缺损 5 例、重度肺动脉瓣狭窄 3 例。患儿由于术前难治性肺炎合并心力衰竭及肺动脉高压或难以纠正的低氧血症、酸中毒,经积极术前准备,于 24 h 内行一期根治手术治疗。所有患儿主要临床资料见表 1。

二、治疗方法

患儿入 ICU 后,给予持续心电、外周血氧饱和度监测,定期监测动脉血气分析、乳酸等指标;必要时行气管插管机械通气。对于动脉导管依赖型先天性心脏病给予持续静脉泵入前列腺素 E1;合并心力衰竭者严格控制液体摄入量减轻左心室前负荷,同时应用米力农、多巴胺等血管活性药物支持;合并难治性肺炎者积极调整抗生素并加强雾化和肺部物理治疗。同时积极做好术前准备。

表 1 192 例婴幼儿危重先天性心脏病的临床资料

Table 1 Clinical profiles of children with critical congenital heart disease

疾病名称	例数(n)	平均年龄(月)	平均体质量(Kg)	手术时间(min)	ICU 时间(d)	死亡例数(n)
VSD/PH	113	9.5	6.16	132	6	4
COA/VSD	21	2.5	4.38	210	8	1
TGA	13	0.75	3.25	240	8	2
TAPVC	13	3.5	5.14	205	10	1
DORV/PH	10	5.5	5.72	153	9	0
PDA/PH	8	6.0	4.25	54	4	0
Critical TOF	6	6.5	6.12	198	11	0
IAA/VSD	5	1.5	3.21	226	9	1
Severe PS	3	2.5	4.33	123	8	0
合计	192	-	-	-	-	9

注 VSD:室间隔缺损;PH:肺动脉高压;COA 主动脉缩窄;SD:室间隔缺损;TGA:大动脉转位;TAPVC:完全性肺静脉异位引流;DORV:右室双出口;PDA:动脉导管未闭;critical TOF:重症法洛四联征;IAA:主动脉弓中断;severe PS:严重的肺动脉狭窄

所有患儿采取经口气管插管、静脉吸入复合麻醉。单纯动脉导管未闭者在非体外循环下经左腋下直切口行动脉导管结扎术,其余手术均在体外循环下进行。对室间隔缺损合并肺动脉高压者采用右腋下切口入路,采用自体心包补片连续缝合修补室间隔缺损;其余复杂先天性心脏病采用胸骨正中切口,主动脉缩窄合并室间隔缺损者采用深低温低流量局部脑灌注下行主动脉缩窄段切除并行端端吻合或切除并扩大端端吻合,然后在体外循环下修补室间隔缺损;主动脉弓离断合并室间隔缺损的患儿,主动脉离断均为 A 型者(主动脉弓中断在左锁骨下动脉起始部的远端),采用深低温低流量局部

脑灌注下行主动脉端端吻合术,然后于体外循环下修补室间隔缺损;先处理主动脉病变,复温过程中再修补室间隔缺损。对完全性大动脉转位者在深低温低流量体外循环下行动脉调转术;对完全性肺静脉异位引流心上型及心下型病例,在体外循环下经左心房内吻合技术行肺静脉共汇于左心房吻合术,心内型行冠状静脉窦去顶术,采用自体心包补片重建房间隔;对右室双出口伴肺动脉高压者采用自体心包补片建立心内隧道修补室间隔缺损,重建左室流出道;对重症法洛四联征病例行法洛四联征根治术,根据肺动脉发育情况跨瓣环或不跨瓣环重建右室流出道,跨瓣环者保留卵圆孔开放约 0.5

cm;对重度肺动脉瓣狭窄、肺动脉发育差者在体外循环下行自体心包补片扩大主肺动脉,对单纯肺动脉瓣狭窄者在体外循环下行肺动脉瓣交界切开疏通术。术中均应用改良超滤技术。延迟关胸22例。192例患儿均行一期根治手术。术后采用呼吸机辅助通气;应用各种正性肌力药物如多巴胺、多巴酚丁胺、米力农、肾上腺素以及各种血管活性药物;注意水、电解质酸碱平衡以及营养支持。肾功能不全者尽早行腹膜透析治疗。

结 果

本组治愈183例,死亡9例,病死率4.68%。死亡病例中,原发病为室间隔缺损合并肺动脉高压4例(1例放弃治疗)、完全性大动脉转位2例、主动脉缩窄合并室间隔缺损1例、完全性肺静脉异位引流1例、主动脉弓离断合并室间隔缺损1例;4例死于低心排出量综合征,2例死于肺出血、肺部感染和多器官功能衰竭,1例死于术后肺动脉高压危象,1例死于室性心律失常,1例放弃治疗。常见死亡原因包括:低心排量综合征、肺出血、肺部感染、心律失常、肺动脉高压危象、肾功能衰竭、多器官功能衰竭。其余病例并发症与择期手术相似,包括出血、残余分流、残余梗阻、肺动脉高压危象、低心排出综合征、心律失常、肺部感染、胸腔积液、乳糜胸、败血症、膈肌麻痹等,经治疗后均痊愈出院。术后随访1~12个月,无1例再次手术,患儿均活动良好,心脏功能Ⅰ~Ⅱ级,效果满意。

讨 论

一、急诊手术的必要性

危重先天性心脏病患儿常急诊入院或住院期间病情恶化,虽经内科积极抢救,仍疗效欠佳,甚至因未及时手术而死亡。如果不采取急诊手术,至少有半数以上患儿将死亡或失去手术时机。及时手术纠正心内畸形、恢复正常血流动力学可有效改善心脏功能,治愈肺炎,提高危重先天性心脏病的治愈率。所以对某些危重先天性心脏病行急诊手术治疗是非常必要的。国际上提出的婴幼儿和新生儿危重先天性心脏病早期手术概念实际上就是急诊手术^[1,2]。

本组192例婴幼儿危重先天性心脏病行急诊手术,仅死亡9例,病死率4.68%。这样不仅在总体

上降低了手术风险和病死率,还减轻了家庭的负担。对这类患儿采取急诊手术是唯一积极有效的治疗方法。

二、急诊手术的适应证

急诊手术风险高,死亡率也较高,所以掌握手术适应证显得尤为重要。我们认为危重先天性心脏病患儿出现以下情况应考虑急诊手术:①紫绀严重,反复缺氧发作,酸中毒不易控制;②肺动脉高压并反复呼吸道感染、心力衰竭,内科治疗无法控制;③感染心内膜炎,赘生物形成,药物难以控制;④严重缺氧的完全性大动脉转位、梗阻型完全性肺静脉异位引流、主动脉弓离断、重度主动脉缩窄合并室间隔缺损等。

三、手术时机、方式及注意事项

恰当的术前准备,如抗感染、纠正低氧血症、酸中毒、电解质紊乱和肾功能不良等,将患儿身体调整到“最佳状态”十分重要,然而“最佳状态”的标准仍需在实践中反复探索。

手术选择应根据病种、技术和设备选择姑息或根治手术。姑息手术的风险并不低,它仅为生理上部分纠正,解剖上是另一种或增加一种畸形,术后需要时间适应。随着外科技术的提高,诊断和因手术期处理经验的积累,目前倾向于早期根治术,能根治尽量一期手术,不能解剖纠正者尽量达到生理纠正^[3]。本组192例危重先天性心脏病全部行一期根治术,取得了良好的效果。其中22例因术后直视下发现心脏肿胀明显,给予延迟关胸,包括完全性大动脉转位10例、主动脉缩窄合并室间隔缺损9例、主动脉弓离断合并室间隔缺损3例^[4]。22例患儿中18例术后第3~5天水肿消退后顺利关胸,恢复良好;4例死亡。

根治性手术强调解剖矫治,避免残余畸形或吻合口梗阻等并发症,尽量缩短主动脉阻断和体外循环时间。手术需要娴熟的手术操作和技巧,避免损伤传导束,对于术前存在肺血管发育差的病例,术中应留置开放的卵圆孔,这样有利于术后早期恢复。术中注意保护心肌,体外循环应选择小儿专用膜肺,尽量减少预充量,术中应用常规超滤,术毕应用改良超滤,可以浓缩稀释的血液,提高胶体渗透压,减轻心脏负荷,滤出炎症因子,改善循环功能和肺顺应性^[5]。撤离体外循环前红细胞压积尽量达到40%左右,可以减少术后输血量。术中止血要充分彻底,避免术后出血及大量输血给患儿带来的打击。

四、术后处理

术后加强监护,定时进行动脉血气分析,积极维持内环境的稳定。低心排出量综合征是术后并发症和死亡的主要原因之一,本组 4 例死于低心排出量综合征,一方面可能与患儿自身基础疾病的复杂程度有关,另一方面也可能与手术时间、主动脉阻断时间长有关。因此术后应积极预防低心排出量综合征,有肾功能衰竭征象者应以预防为主、放宽手术指征、尽早干预为原则,一旦出现水平衡失调、少尿、高钾血症,经常规治疗无效时,应及时行腹膜透析^[6,7]。肺炎、肺不张等呼吸道并发症也是婴幼儿先天性心脏病术后主要并发症和死亡原因之一,本组 2 例死于肺出血、肺部感染和多器官功能衰竭,术后应加强呼吸道管理和肺部物理治疗,严格无菌操作,血流动力学稳定后,早期拔除气管插管或采用无创 CPAP 过渡,拔管后适当镇静、温湿化吸氧;防止呼吸机相关性肺炎。及时发现并处理肺不张、肺渗出、胸腔积液和气胸等并发症。术后 48 h 不能脱离呼吸机者,常规进行呼吸道分泌物的细菌和真菌培养,对反复撤机失败者也可尝试使用外源性肺泡表面活性物质,改善肺泡顺应性^[8]。本组中 1 例死于术后肺动脉高压危象,1 例死于室性心律失常,因此对于术前重度肺动脉高压患儿,术后可应用药物及吸入 NO 治疗反应性肺动脉高压及其危象。对于出现的心律失常,应给予足够重视,尽早采取措施,避免发生恶性心律失常,降低死亡率。最后,加强营养和重要脏器功能的支持,进行胃肠营养或静脉营养支持,对降低围手术期病死率和减少并发症,提高手术成功率极其重要^[9]。

参考文献

- Linder J, Dawson E, Williams P. A neonate with critical congenital heart disease[J]. *Pediatric Annals*, 2014, 43(5): 106-110. DOI: 10.3928/00904481-20140417-08.
- Dollat C, Vergnat M, Laux D, et al. Critical congenital heart diseases in preterm neonates; is early cardiac surgery quite reasonable? [J]. *Pediatr Cardiol*, 2015, 36(6): 1279-1286. DOI: 10.1007/s00246-015-1158-9.
- 郑景浩, 刘玉洁. 新生儿危重先天性心脏病急症治疗进展[J]. *中华临床医师杂志: 电子版*, 2013, 7(13): 5719-5720. DOI: 10.3887/cma.j.issn.1674-0785.2013.13.004.
Zheng JH, Liu YJ. Advances in the emergency treatment of newborns with critical congenital heart disease [J]. *Chin J Clinicians (Electronic Edition)*, 2013, 7(13): 5719-5720. DOI: 10.3887/cma.j.issn.1674-0785.2013.13.004.
- Özker E, Saritaş B, Vuran C, et al. Delayed sternal closure after pediatric cardiac operations; single center experience; a retrospective study [J]. *J Cardiothorac Surg*, 2012, 7(1): 1-6. DOI: 10.1186/1749-8090-7-102.
- Keenan HT, Thiagarajan R, Stephens KE, et al. Pulmonary function after modified venovenous ultrafiltration in infants; a prospective, randomized trial [J]. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2000, 119(3): 501-505. DOI: 10.1016/s0022-5223(00)70129-2.
- Sasser WC, Dabal RJ, Askenazi DJ, et al. Prophylactic peritoneal dialysis following cardiopulmonary bypass in children is associated with decreased inflammation and improved clinical outcomes [J]. *Congenital Heart Disease*, 2014, 9(2): 106-115. DOI: 10.1111/chd.12072.
- 闫芳, 刘艳兵, 邢蓓蓓, 等. KIM-1 及 NGAL 在婴幼儿复杂先心病术后早期肾功能损伤中的预测作用 [J]. *临床小儿外科杂志*, 2016, 15(3): 231-234. DOI: 10.3969/j.issn.1671-6353.2016.03.008.
Yan F, Liu YB, Xing BB, et al. Early prediction values of detecting KIM-1 and NGAL in acute kidney injury after complex congenital heart disease surgery [J]. *J Clin Ped Sur*, 2016, 15(3): 231-234. DOI: 10.3969/j.issn.1671-6353.2016.03.008.
- 高毅, 艾宇航. 小儿先心病术后机械通气时间延长的多因素分析及治疗策略 [J]. *临床小儿外科杂志*, 2016, 15(5): 481-484. DOI: 10.3969/j.issn.1671-6353.2016.05.019.
Gao Y, Ai YH. Prolonged mechanical ventilation after congenital heart disease operations in children; multi-factorial analysis and treatment strategies [J]. *J Clin Ped Sur*, 2016, 15(5): 481-484. DOI: 10.3969/j.issn.1671-6353.2016.05.019.
- Floh AA, Krawczeski CD, Schwartz SM, et al. Peri-operative care of the child with congenital heart disease [J]. *Pediatric Critical Care Medicine*, 2014, 4: 329-351. DOI: 10.1007/978-1-4471-6359-6_25.

(收稿日期: 2017-07-16)

本文引用格式: 石磊, 翟波, 杨房, 等. 危重先天性心脏病急诊根治手术时机的初步探讨 [J]. *临床小儿外科杂志*, 2018, 17(12): 931-934. DOI: 10.3969/j.issn.1671-6353.2018.12.012.

Citing this article as: Shi L, Zhai B, Yang F, et al. Emergency primary repair of critical congenital heart disease in neonates and infants [J]. *J Clin Ped Sur*, 2018, 17(12): 931-934. DOI: 10.3969/j.issn.1671-6353.2018.12.012.