

75例低龄低体重先心病急诊、亚急诊心内直视手术疗效分析

刘宇航 文平 刘启龙 朱全伟 王宁 卢绪宁 刘大为 崔琳

【摘要】目的 探讨6月龄以内体质量5 kg以下低体重婴幼儿先天性心脏病急诊、亚急诊心内直视手术的围手术期处理方法,并评估其干预效果。**方法** 以2014年1月至2017年4月于大连市儿童医院接受急诊、亚急诊心内直视手术治疗的6月龄以内、体质量5 kg以下的75例先天性心脏病患儿为研究对象。平均体重 (4.2 ± 0.8) kg,年龄6 h至6个月。接受根治性手术者69例,接受姑息性手术者6例。对患儿的临床资料、各项检查结果及治疗情况进行分析。**结果** 75例中住院死亡5例(6.67%),死亡原因:低心排综合征3例,重症感染1例,急性心包填塞1例。存活70例,均获随访,随访时间1~40个月。接受根治性手术后存活的64例中,室间隔缺损少量残余分流2例,主动脉弓血流速度加快2例,肺静脉吻合口血流速度加快1例,其余患儿均生长发育良好,心影缩小,肺动脉压正常;接受姑息手术的6例症状明显减轻,2例已顺利完成二期手术。**结论** 随着围术期管理、麻醉以及体外循环技术的提高,对6月龄以内、体质量5 kg以下低体重婴幼儿先天性心脏病实施急诊、亚急诊心内直视手术安全性较高,且疗效良好。

【关键词】 心脏病/先天性;低体重;婴儿;治疗结果

【中图分类号】 R726 R654.2

Emergency and sub-emergency operations for congenital heart disease in 75 infants with a low age and a low body weight. Liu Yuhang, Wen Ping, Liu Qilong, Zhu Quanwei, Wang Ning, Lu Xuning, Liu Dawei, Cui Lin. Department of Cardiothoracic Surgery, Municipal Children's Hospital, Dalian 116012, China. Corresponding author: Wen Ping, Email: 13504115999@163.com

【Abstract】Objective To explore the perioperative management of emergency and sub-emergency open heart operations for congenital heart disease (CHD) in infants aged under 6 months with a low body weight of 5 kg or less. **Methods** From January 2014 to April 2017, emergency and sub-emergency open heart operations were performed for 75 CHD infants aged under 6 months of age with a body weight of (4.2 ± 0.8) kg. Radical ($n=69$) and palliative ($n=6$) operations were performed. **Results** Among them, 5 (6.67%) died in hospital due to low cardiac syndrome ($n=3$), severe infection ($n=1$) and acute pericardial tamponade ($n=1$). The remainders survived and were followed up for 1 to 40 months. Among 64 survivors of radical procedures, there were a small residual ventricular septal defect ($n=2$), aortic arch flow velocity ($n=2$) and accelerated blood flow velocity in pulmonary vein anastomosis ($n=1$). Cardiac silhouette narrowed and pulmonary artery pressure was normal. Six cases of palliative surgery were significantly relieved and 2 cases completed the second stage of surgery. **Conclusion** With the improvements of perioperative management, anesthesia, cardiopulmonary bypass and surgical techniques, emergency and sub-emergency open heart operations are both safe and efficacious for CHD infants aged under 6 months with a low birth weight of 5 kg.

【Key words】 Heart Diseases/CN; Low Body Weight; Infant; Treatment Outcome

先心病是指胚胎发育时期由于心脏及其重要的血管分支在形成和发育的过程中出现异常,最终

导致解剖结构异常并影响正常生理功能的一种疾病。近年来越来越多的医者开始认识到,对危重婴幼儿先心病患者进行有效的风险评估分级、准确把握手术时机、进一步加强围手术期治疗和管理是降低此类患儿病死率的关键。然而,对于此类患儿危重状态的判定和手术时机的把握目前尚无统一意

DOI:10.3969/j.issn.1671-6353.2019.09.015

作者单位:大连市儿童医院心胸外科(辽宁省大连市,116012)

通讯作者:文平,Email:13504115999@163.com

见。因此本研究将针对接受急诊、亚急诊心内直视手术的低龄、低体重先心病患儿进行疗效分析,为这类患儿治疗方案的进一步规范提供参考依据。

材料与方法

一、临床资料

表1 患儿基本情况情况表

Table 1 Basic profiles of children

病种	性别		月龄			体重		
	男	女	<1个月	1~3个月	3~6个月	<3 kg	3~4 kg	4~5 kg
室间隔缺损/房间隔缺损 (VSD/ASD)	23	25	3	32	13	1	16	31
主动脉缩窄+室间隔缺损 (COA+VSD)	5	3	2	4	2	2	3	3
完全型肺静脉异位引流 (TAPVC)	5	2	2	4	1	0	2	5
完全型大动脉转位(d-TGA)	1	2	3	0	0	2	1	0
肺动脉闭锁(PA/IVS)	2	3	3	2	0	0	4	1
右室双出口(DORV)	1	0	0	0	1	0	0	1
完全型心内膜垫缺损(CAVSD)	1	0	0	0	1	0	0	1
左心发育不良综合征(HLHS)	0	1	1	0	0	0	1	0
心脏肿瘤	0	1	1	0	0	1	0	0
总计	38 (50.7%)	37 (49.3%)	15 (20.0%)	42 (56.0%)	18 (24.0%)	6 (8.0%)	27 (36.0%)	42 (56.0%)

二、治疗方法

(一)手术指征

急诊手术指确诊或接诊后预计24 h内必须实施手术的情况,其指征包括:①情况危重,经规范治疗后效果不佳;②心房、心室腔内有巨大赘生物,且随时有梗阻或脱落栓塞的可能。亚急诊手术(限期手术)则是指确诊或接诊后,经适当治疗病情趋于稳定或症状有所缓解,完善术前检查后尽快实施外科手术的情况,手术时间一般不超过确诊或接诊后10 d。其指征包括:①部分复杂先心病(如大动脉转位等)使用前列腺素E1、吸入NO、机械通气等相应治疗后呼吸循环稳定,血乳酸水平下降,仍处于最佳治疗窗口期;②合并心力衰竭、反复缺氧发作、难治性肺炎或严重感染等经治疗后症状有所缓解。

(二)围术期治疗

所有病例入院后均给予持续心电及外周血氧饱和度监测,并定期监测乳酸水平,同时尽快行超声心动图以明确诊断。对于合并血管畸形和(或)反复出现呼吸道症状者,应尽快行心脏CTA检查,进一步明确血管及气管畸形,并制订初步治疗方

案。所有病例依据临床表现、胸片、心电图、超声心动图检查及主动脉CTA等检查明确诊断,最终共纳入75例。男38例(50.7%),女37例(49.3%);平均体重(4.2±0.8)kg,年龄6 h至6个月。主要临床表现为紫绀、反复肺炎、生长发育迟缓、活动耐力减退、反复心功能衰竭、呼吸困难及缺氧发作等症状。患儿基本临床资料详见表1。

案。对于动脉导管依赖型先心病患者持续静脉泵注前列腺素E1;合并心力衰竭者严格控制液体入量以减轻左心室前负荷,同时应用米力农、多巴胺、多巴酚等血管活性药物支持;合并难治性肺炎或肺不张者均积极调整抗生素并加强雾化和肺部体疗,病情危重者给予气管插管,必要时采用呼吸机辅助通气。

(三)手术方法

所有病例均采用静脉复合麻醉,经胸部正中切口气管插管。接受常温高流量体外循环手术者54例,接受中低温体外循环手术者12例,接受深低温体外循环手术者9例。体外循环均采用膜式氧合器,预充液以胶体为主(维持胶体渗透压在13~15 mm-Hg之间),使用HTK液作为停跳液,并常规行血液超滤,危重患儿术中平衡超滤;深低温体外循环者经主动脉做右头臂动脉干插管进行选择性脑保护,流量为每分钟10~20 mL/kg。所有室间隔缺损(ventricular septal defect, VSD)者及房间隔缺损(atrial septal defect, ASD)患者均经右房切口补片修补,合并动脉导管未闭(patent ductus arteriosus, PDA)者在

开始体外循环前游离结扎。主动脉缩窄(coarctation of aorta, COA)者先在深低温体循环下行主动脉成形术,3例行补片加宽,5例行狭窄段切除扩大的端侧吻合术,然后在复温同时修补VSD。完全性大动脉转位(D-transposition of the great arteries, dTGA)者均行switch术(大动脉调转术),合并VSD者同期修补VSD。肺动脉闭锁(Pulmonary Atresia, PA)者均并行循环下阻断上下腔静脉切开扩大ASD,之后行B-T分流术。右室双出口(Double outlet right ventricle, DORV)者经右房切口补片修补VSD,建立内隧道连接VSD与左室。完全性房室间隔缺损(Complete atrioventricular septal defect, CAVSD)者采取双片法修复。完全性肺静脉异位引流(Total anomalous pulmonary venous connection, TAPVC)者,心内型2例均切除冠状窦与卵圆窝之间组织,补片修补房缺;心上型4例均行汇总静脉与左房顶吻合;心下型1例行汇总静脉与左房后壁吻合。左心发育不良综合征(hypoplastic left heart syndrome, HLHS)者行Norwood I期术,其中6例为姑息性手术(分别为1例Norwood I期术,5例ASD扩大+B-T分流术),其余均为根治性手术。

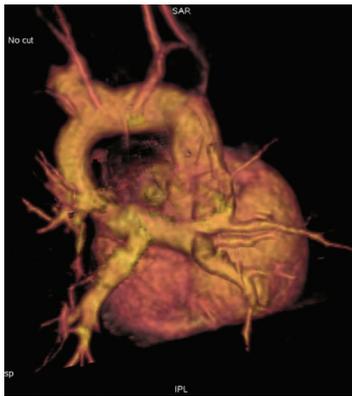


图1 完全性肺静脉异位引流(心上型)心脏三维重建图:四支肺静脉未进入左心房,汇成公干,经左侧垂直静脉进入无名静脉

Fig.1 Three-dimensional reconstruction of total anomalous pulmonary venous connection (supracardiac type): Four pulmonary veins did not enter left atrium. There was anomalous connection to left innominate vein via left ascending vertical vein

结 果

一、基本情况

本组75例体外循环时间(86.7 ± 47.5) min,主动脉阻断时间(49.6 ± 25.7) min;深低温体外循环者依据术中情况选择性进行脑保护,体循环时间(29.1 ± 3.6) min。术中延迟关胸11例,均于术后

72 h内关胸。术中/术后行腹膜透析8例。

二、治疗及随访结果

本组存活70例,住院死亡5例(6.67%)。死亡原因:低心排综合征3例,重症感染1例,急性心包填塞1例。接受根治性手术存活的64例中,室间隔缺损少量残余分流2例;主动脉弓血流速度加快2例(分别为2.5 m/s、2.8 m/s);肺静脉吻合口血流速度加快1例(1.6 m/s);其余患儿均生长发育良好,心影缩小,肺动脉压正常;接受姑息手术的6例症状明显减轻,1例伤口愈合不良,经每日伤口换药后治愈出院,2例已顺利完成二期手术。本组无死亡病例。

讨 论

一、复杂先心病的治疗趋势

近年来,随着医疗水平和先心病诊出率、就诊率的提高,先心病治疗开始逐渐面临来自“小、杂、急、重”病人的挑战^[1]。近年来,本中心收治的先心病患儿呈现出低龄化、重症复杂先心病比例升高的趋势,且大多病例病情恶化迅速,常需接受急诊或亚急诊手术治疗。据不完全统计,约1/3的先心病患儿在1岁内疾病处于危重状态,但在临床特征上并不完全等同于复杂先心病,其疾病谱也表现出明显的年龄阶段特征。本组病例中64%判定为简单先心病,36%判定为复杂先心病。新生儿期(<1月龄)以复杂先心病为主,而1~6月龄的小婴儿以简单先心病为主。

二、手术的时机和指征

目前各医疗中心对先心病急诊手术的时机和指征均有各自的见解,但尚无统一的意见。有些复杂畸形患儿即使能暂时存活,但生存质量很差。有些简单畸形继发病变也可能出现进行性加重,即使接受手术治疗预后也极差。本组5例死亡病例中,有3例在术前接受了较长时间的内科保守治疗,但病情逐渐加重,且出现严重代谢性酸中毒,接受急诊手术后1例死于重症感染,2例死于严重低心排综合征。15例最终诊断为重症肺炎,经内科保守治疗无效,但接受急诊手术后均预后良好。因此我们认为,不论是复杂畸形还是反复肺炎,只要是心衰不能得到有效控制的先心病患儿,均应在内科保守治疗无效的情况下尽早接受手术,以免延误手术时机。重症肺部感染虽然是术后预后不良的高危因素,但并非手术的绝对禁忌证。

三、术中节约用血策略

与成人相比,体外循环下行心脏外科手术的新生儿、小婴儿在围术期需要更大量的血制品输入。一方面库存血在保存过程中可能产生大量代谢废物及炎症介质,大量快速输入将导致婴幼儿 CPB 后炎症反应加重,进而导致患儿术后肺功能不全,直接关系到患儿预后^[2,3];另一方面,停止 CPB 后几乎还有占据患儿总血容量 10% 的 CPB 管路余血被丢弃,不利于临床节约用血^[4]。因此自 2016 年起,本中心术前将库血经血液回收机洗涤后再预充入管道,术后将管道中的余血回收。本组病例有 29 例术中应用此技术,患儿用血总量、肺部并发症发生率、呼吸机使用时间均有所降低。

四、延迟关胸技术的应用

在心脏直视手术中,有多种因素可能导致患儿出现一过性的心肌水肿或肺水肿。因胸腔容积相对变小,常规关胸可能会出现心脏压迫症状,影响血流动力学的稳定,不利于术后早期的恢复。因此,延迟关胸技术已成为心肺功能处于边缘状态患儿(尤其是新生儿、小婴儿、危重症患儿)的常规治疗方案^[5]。但大多数中心行延迟关胸时均强调胸骨需撑开固定,虽然可以保证胸廓的容积及稳定性,但对一些危重症患儿(如术后早期水肿消除缓慢者),这样做会增加术者判断关胸指征的困难程度,也会增加关胸失败及再次开胸的风险。我们在延迟关胸时仅以无菌敷料封闭切口,不撑开胸骨,在考虑关胸前,以蝶形胶布或弹力绷带并拢胸骨进行关胸实验。如在此状态下循环不稳定,可随时恢复延迟关胸状态;如维持 2 h 仍循环稳定、尿量好、血气乳酸正常,则可进行关胸。本组中 11 例患儿实施延迟关胸,除 2 例死亡外,余 9 例均一次性关胸成功,其中 1 例在术后 72 h 行关胸试验,但由于循环不稳定,遂恢复延迟至术后 96 h 时关胸,预后良好。

五、腹膜透析的应用

急性肾功能不全是婴幼儿先心病术后早期常见并发症及导致死亡的因素之一,其发生主要和婴幼儿肾脏发育不完善、肾小球滤过率低、术前肾功能不全、术后体外循环时间过长及术后低血压有关^[6]。据统计危重复杂先心病术后急性肾功能衰竭的发生率约 10%~20%^[7]。相比于血液透析,腹透具有操作简单安全、对循环基本无影响等优势,尤其适用于新生儿及婴幼儿。通过有效的脱水,可改善机体水肿、肺部氧合情况,打破低心排量引起的恶性循环,从而为心肾功能的恢复赢取时间。我

们认为,腹膜透析的使用应更积极。对于复杂先心病、术中状态较差者可预留腹透管道;一旦患儿出现尿少、水肿明显、经扩容利尿后效果不佳等情况时应该尽早考虑腹膜透析,而不必等血钾、尿素氮、肌苷等指标升高后再进行^[8-11]。本研究中早期使用腹膜透析的指征为:①术中尿少,水肿明显,心功能差,中心静脉压 > 12 mmHg,左心房压 > 10 mmHg,术中预留腹膜透析者;②术后全身水肿明显,中心静脉压 > 12 mmHg,经呋塞米 1~2 mg/kg 利尿后每小时尿量 < 2 mL/kg 且持续正平衡者。本组中 3 例患儿术中预留腹透管道,5 例术后早期实施腹透,均取得良好效果。

六、房间隔留窗的应用

部分患儿(如 TAPVC、COA + VSD 或大 VSD 等)术前常伴有中至重度肺动脉高压。虽然术后这些患儿肺动脉压力大多较术前下降,但由于术前已有一定程度的肺小动脉平滑肌增厚,且术后早期缺氧、酸中毒等因素易诱发肺血管床收缩,因此有可能导致患儿肺动脉压力进一步升高,甚至出现肺高压危象。保留小 ASD 可通过右向左分流减轻右心室负荷,降低右心功能衰竭的发生率,同时还可辅助增加左心室充盈量,维持心排量及血压^[12,13]。本组 2 例 TAPVC 和 1 例 COA + VSD 患者房间均设置隔留窗(约 4 mm),超声证实 1 例术后早期出现右向左分流,术后第 3 天恢复左向右分流;3 例患儿术后血流动力学均稳定,未出现肺高压危象。随访中 1 例自愈,2 例仅存在少量左向右分流,对血流动力学无显著影响。

参考文献

- 1 莫绪明. 我国小儿先心病外科面临的挑战与思考[J]. 临床小儿外科杂志, 2016, 15(3): 209-211. DOI: 10.3969/j.issn.1671-6353.2016.03.001. Mo XM. Challenges and considerations of operations for Chinese children with congenital heart disease [J]. Clin Ped Sur, 2016, 15(3): 209-211. DOI: 10.3969/j.issn.1671-6353.2016.03.001.
- 2 Lacroix J, Tucci M. Clinical impact of length of storage before red blood cell transfusion [J]. Transfus Clin Biol, 2011, 18(2): 97-105. DOI: 10.1016/j.tracli.2011.02.020.
- 3 Mahle WT, Matthews E, Kanter KR, et al. Inflammatory response after neonatal cardiac surgery and its relationship to clinical outcomes [J]. Ann Thorac Surg, 2014, 97(3): 950-956. DOI: 10.1016/j.athoracsur.2013.10.069.

- 4 缪娜,杨璟,杜中涛,等. 血液回收技术对婴幼儿心脏外科术后临床结果的影响[J]. 中国体外循环杂志, 2015, 13(1): 11-14. DOI: 10.13498/j.cnki.chin.j.ecc.2015.01.03.
Miao N, Yang J, Du ZT, et al. Effects of cell saver on blood transition and postoperative clinical outcomes for pediatric patients undergoing cardiac surgery [J]. Chinese Journal of Extracorporeal Circulation, 2015, 13(1): 11-14. DOI: 10.13498/j.cnki.chin.j.ecc.2015.01.03.
- 5 李晓峰,罗丹东,朱卫中,等. 延迟关胸在新生儿先天性心脏病术后的应用[J]. 中华胸心血管外科杂志, 2016, 32(5): 257-260. DOI: 10.3760/cma.j.issn.1001-4497.2016.05.001.
Li XF, Luo DD, Zhu WZ, et al. Application of delayed sternal closure after neonatal surgery for congenital heart disease [J]. Chin J Thorac Cardiovasc Surg, 2016, 32(5): 257-260. DOI: 10.3760/cma.j.issn.1001-4497.2016.05.001.
- 6 Antonucci E, Lippi G, Ticinesi A, et al. Neutrophil gelatinase associated lipocalin (NGAL): a promising biomarker for the early diagnosis of acute kidney injury (AKI) [J]. Acta Biomed, 2014, 85(3): 289-294.
- 7 闫芳,刘艳兵,邢蓓蓓,等. KIM1 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 surgery for congenital heart disease [J]. Clin Ped Sur, 2016, 15(3): 231-234. DOI: 10.3969/j.issn.1671-6353.2016.03.008.
- 8 袁源,鲍春荣,丁芳宝,等. 完全性肺静脉异位引流合并左心室发育不全矫治手术中房间隔留窗的应用[J]. 中华胸心血管外科杂志, 2015, 31(3): 134-137. DOI: 10.3760/cma.j.issn.1001-4497.2015.03.002.
Yuan Y, Bao CR, Ding FB, et al. Application of atrial septal fenestrating in correcting total anomalous pulmonary venous connection with left ventricular hypoplasia [J]. Chin J Thorac Cardiovasc Surg, 2015, 31(3): 134-137. DOI: 10.3760/cma.j.issn.1001-4497.2015.03.002.
- 9 Chan KL, Ip P, Chiu CS, et al. Peritoneal dialysis after surgery for congenital heart disease in infants and young children [J]. Annals of Thoracic Surgery, 2003, 76(5): 1443-1449. DOI: 10.1016/S0003-4975(03)01026-9.
- 10 Sorof JM, Stromberg D, Brewer ED, et al. Early initiation of peritoneal dialysis after surgical repair of congenital heart disease [J]. Pediatric Nephrology, 1999, 13(8): 641-645. DOI: 10.1007/s004670050672.
- 11 Pedersen KR, Hjortdal VE, Christensen S, et al. Clinical outcome in children with acute renal failure treated with peritoneal dialysis after surgery for congenital heart disease [J]. Kidney Int Suppl, 2008, 73(108): S81-S86. DOI: 10.1038/sj.ki.5002607.
- 12 Santos CR, Branco PQ, Gaspar A, et al. Use of Peritoneal Dialysis After Surgery for Congenital Heart Disease in Children [J]. Peritoneal Dialysis International Journal of the International Society for Peritoneal Dialysis, 2012, 32(3): 273-279. DOI: 10.3747/pdi.2009.00239.
- 13 张振龙,陈良万,黄雪珊,等. 完全性肺静脉异位引流外科治疗 61 例临床分析[J]. 福建医科大学学报, 2011, 45(6): 458-459, 463. DOI: 10.3969/j.issn.1672-4194.2011.06.017.
Zhang ZL, Chen LW, Huang XS, et al. Clinical analysis of 61 cases of complete anomalous pulmonary venous drainage [J]. Journal of Fujian Medical University, 2011, 45(6): 458-459, 463. DOI: 10.3969/j.issn.1672-4194.2011.06.017.

(收稿日期:2018-08-08)

本文引用格式:刘宇航,文平,刘启龙,等. 75 例低龄低体重先心病急诊、亚急诊心内直视手术疗效分析[J]. 临床小儿外科杂志, 2019, 18(9): 779-783. DOI: 10.3969/j.issn.1671-6353.2019.09.015.

Citing this article as: Liu YH, Wen P, Liu QL, et al. Emergency and sub-emergency operations for congenital heart disease in 75 infants with a low age and a low body weight [J]. J Clin Ped Sur, 2019, 18(9): 779-783. DOI: 10.3969/j.issn.1671-6353.2019.09.015.