

·专题·复杂危重先天性心脏病的外科治疗·

先天性心脏病手术后残余解剖畸形患者
体外膜肺氧合支持的效果分析

全文二维码



开放科学码

刘明璐 杨寅愉 张 蔚 姜 磊 沈 佳
郭 铮 于新迪 黄坚鹄 王 伟

【摘要】 目的 总结小儿先天性心脏病手术后存在残余解剖畸形的患者接受体外膜肺氧合(extracorporeal membrane oxygenation, ECMO)支持的临床结局。**方法** 回顾性分析上海儿童医学中心2017年1月1日至2020年6月30日接受ECMO支持的先天性心脏病手术后患者的临床资料及预后情况,分析残余解剖畸形和后续处理方式对其转归的影响。根据是否存在残余解剖畸形分为残余组($n=26$)和非残余组($n=106$),再将26例残余解剖畸形患者是否再次进行手术干预分为干预组($n=6$)和非干预组($n=20$)。**结果** 在132例接受ECMO支持的术后患者中,26例(19.69%)发现存在残余解剖畸形,其中简单先心病(2例),复杂先心病(24例);主要解剖畸形为瓣膜问题(13例),残余梗阻(12例)和残余分流(5例),部分患者有多种畸形。残余组ECMO支持时间(5.26 ± 2.17)d,明显长于非残余组的(3.96 ± 2.77)d,差异有统计学意义($t=2.241, P=0.027$);残余组病死率为80.77%,高于非残余组的45.28%,差异有统计学意义($\chi^2=10.539, P=0.001$)。26例有残余解剖畸形患者中6例进行了手术干预,干预组的存活率为50%,高于非干预组的10%($\chi^2=4.754, P=0.029$)。本组病例的死亡原因主要是低心排出量综合征、呼吸系统并发症、多器官功能衰竭和心律失常,存活者均为双心室修补的患者。**结论** 小儿先天性心脏病术后需要ECMO支持的患者应积极评估是否存在残余解剖畸形,尽早发现残余解剖畸形并行手术干预以改善临床预后。

【关键词】 心脏缺损,先天性/外科学;心脏缺损,先天性/并发症;病理状态,解剖学;体外膜氧合;治疗结果

【中图分类号】 R541.1 R493.28 R459.6 R726.1

ECMO in patients with residual lesions after cardiac surgery. Liu Minglu, Yang Yinyu, Zhang Wei, Jiang Lei, Shen Jia, Guo Zheng, Yu Xindi, Huang Jianhu, Wang Wei. Department of Pediatric Cardiothoracic Surgery, Shanghai Children's Medical Center, School of Medicine, Shanghai Jiao Tong University, Shanghai 200127, China. Corresponding author: Wang Wei, Email: wangwei@scmc.com.cn

【Abstract】 Objective To explore the clinical outcomes of extracorporeal membrane oxygenation (ECMO) in children with residual lesions after congenital heart surgery. **Methods** Clinical data and prognosis were analyzed for postoperative residual anatomic malformations in 132 children with congenital heart disease (CHD) supported by ECMO from January 1, 2017 to June 30, 2020. The effects of residual anatomical deformities and follow-up treatment on the outcomes were examined. Based upon the presence or absence of residual anatomic malformation, they were assigned into residual group ($n=26$) and non-residual group ($n=106$). Then according to the necessity of surgical intervention, the former group was further divided into intervention sub-group ($n=6$) and non-intervention sub-group ($n=20$). **Results** Among them, 26 patients (19.69%) had residual anatomical deformities of valve problems ($n=13$), residual obstruction ($n=12$) and residual shunt ($n=5$). Children with residual anatomical malformation, ECMO support time (5.26 ± 2.77) days was significantly longer than (3.96 ± 2.77) days for those without residual anatomical malformation. And the difference was statis-

DOI:10.12260/lcxewkzz.2021.06.004

基金项目:国家自然科学基金(编号:82070430)

作者单位:上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心心胸外科(上海市,200127)

通信作者:王伟,Email:wangwei@scmc.com.cn

tically significant ($t=2.241, P=0.027$); children with residual anatomy ablation had a mortality rate of 80.77% and it was higher than 45.28% for those without residual anatomy and the difference was statistically significant ($\chi^2=10.539, P=0.001$). Twenty-six children with residual anatomy underwent surgical interventions. And the survival rate of intervention group was 50% and it was significantly higher than 10% of non-intervention group ($\chi^2=4.754, P=0.029$). The major causes of mortality were low cardiac output syndrome, respiratory complications, multiple organ failure and arrhythmia. All survivors were those undergoing biventricular repair. **Conclusion** There is a certain probability of residual anatomic malformations in postoperative CHD children requiring ECMO. It is necessary to actively evaluate the existence of residual anatomic malformations. Early detection of residual anatomic malformations and surgical intervention help to improve the clinical prognosis.

【Key words】 Heart Defects, Congenital/SU; Heart Defects, Congenital/CO; Pathological Conditions, Anatomical; Extracorporeal Membrane Oxygenation; Treatment Outcome

体外膜肺氧合(extracorporeal membrane oxygenation, ECMO)是一种有创的高级生命支持技术,用于支持传统治疗无效的严重心肺功能衰竭患者。其适应证包括低心输出量(心排指数 $< 2.0 \text{ L} \cdot \text{min}^{-1} \cdot \text{m}^{-2}$)、心脏手术后不能脱离心肺转流(cardiopulmonary bypass, CPB)、心脏骤停后心肺复苏效果不佳以及呼吸衰竭、肺动脉高压、难治性心源性休克、难治性心律不齐、体外心肺复苏和等待心脏移植等^[1,2]。自二十世纪七十年代 ECMO 首次应用于小儿先天性心脏病(简称先心病)术后以来,随着高难度系数、复杂心脏畸形手术的开展不断增加,ECMO 在小儿心脏手术围术期的应用也随之增加,及时有效的 ECMO 支持对降低先心病病死率和改善预后具有十分重要的意义。据体外生命支持组织(Extracorporeal Life Support Organization, ELSO)统计显示,心脏手术后新生儿和儿童 ECMO 支持的存活率分别为 52.6% 和 51.6%,这说明 ECMO 支持的小儿心脏外科手术患者病死率仍然较高。据文献报道这部分患者的死亡原因可能与术后依然存在解剖畸形有关^[3]。残余解剖畸形是指明显影响血液动力学的严重心脏解剖畸形^[4]。本研究回顾性分析了 2017 年 1 月 1 日至 2020 年 6 月 30 日上海儿童医学中心收治的经 ECMO 支持的先心病术后患者临床资料,总结残余解剖畸形和非残余解剖畸形患者的临床结局,进一步探讨残余解剖畸形的后续处理方式对患者转归的影响。

材料与方法

一、研究对象及分组

选择 2017 年 1 月 1 日至 2020 年 6 月 30 日在上海儿童医学中心行心脏手术后使用 ECMO 的患者作为研究对象。纳入标准:先心病进行体外开胸

手术矫治的患者;排除标准:住院期间进行心脏移植的患者、先心病手术后先接受心室辅助再改为 ECMO 的患者、手术前接受 ECMO 的患者。最终本研究共纳入 132 例心脏手术后需要 ECMO 支持的患者,根据是否存在残余解剖畸形分为残余组($n=26$)和非残余组($n=106$);根据残余解剖畸形患者的病种情况分为简单先心病($n=2$)和复杂先心病($n=24$);根据残余解剖畸形的种类分为瓣膜问题、残余梗阻和残余分流。残余组 26 例根据是否进行手术干预分为干预组($n=6$)和非干预组($n=20$)。同一次住院期间进行多次 ECMO 的患者记为 1 例。

二、相关定义

残余解剖畸形是指明显影响血液动力学的严重心脏解剖畸形。对残余解剖畸形采用的干预方式:手术再次干预(中央分流术、瓣膜整形术、动脉环缩术、心室流出道重建术等)、心导管干预(支架置入术、球囊扩张术)。本研究将动脉导管未闭、室间隔缺损(ventricular septal defect, VSD)、房间隔缺损(atrial septal defect, ASD)、肺动脉狭窄(pulmonary stenosis, PS; 重度除外)归为简单先心病,其余病种归为复杂先心病。根据残余解剖畸形所在位置及其导致的问题,分为瓣膜问题、残余梗阻和残余分流。

三、ECMO 应用

1. 适应证:不能脱离 CPB、心输出量低、心脏骤停需要心肺复苏、肺动脉高压、难治性心源性休克、呼吸衰竭、难治性心律不齐、体外心肺复苏和等待心脏移植^[5,6]。对于 ECMO 支持的患者,通过超声心动图检查心脏解剖矫治结果,必要时采用心导管手术诊断是否存在解剖问题。

2. ECMO 管理:ECMO 安装和管理^[1]简述如下:采用 Rotaflow 或 Sorin 离心泵、中空纤维膜式氧合器(Medos HILITE 800LT、2400LT、Sorin Lilliput 2

或 Maquet 5050 膜式氧合器)。所有患者采用经胸插管、静脉-动脉模式建立循环支持。动脉灌注管置于升主动脉,静脉引流管置于右心房,部分患者增加左心房插管以减轻左心负荷。

根据患者体重和病种维持流量在 $60 \sim 150 \text{ mL} \cdot \text{kg}^{-1} \cdot \text{min}^{-1}$,根据患者病情变化、血流动力学监测情况、乳酸水平、血气分析结果等适时调整流量,维持平均动脉血压(mean arterial pressure, MAP)在 $40 \sim 70 \text{ mmHg}$,持续监测 MAP、中心静脉压、经皮血氧饱和度、血气及尿量等。ECMO 支持期间使用肝素抗凝维持激活凝血时间(activated clotting time, ACT)在 $160 \sim 180 \text{ s}$,活化部分凝血活酶时间(activated partial thromboplastin time, APTT)在 $50 \sim 70 \text{ s}$ 。维持血小板水平 $>50 \times 10^9 \sim 80 \times 10^9/\text{L}$,红细胞比容 $0.32 \sim 0.40$,纤维蛋白原 $>1.5 \text{ g/L}$ 。

定期检测肝肾等重要脏器的功能,待心功能有明显恢复后考虑撤离 ECMO,撤机前逐渐降低流量,当患者对辅助流量的要求低于 $20 \sim 50 \text{ mL} \cdot \text{kg}^{-1} \cdot \text{min}^{-1}$ 时尝试停机,如血压下降 $\geq 30\%$,则暂缓撤机,反之,则撤离 ECMO。

四、残余解剖畸形的处理

发现残余解剖畸形后即由外科医师、监护医师和体外循环医师协商讨论,决定下一步治疗方案。在进行心导管检查时发现的残余解剖畸形,必要时可直接进行心导管干预;如果残余解剖畸形需要进行手术干预,应结合患者情况尽早进行。

五、数据采集

收集患者的性别、年龄、体重等一般情况;收集体外循环时间、主动脉阻断时间、机械通气时间、ECMO 辅助时间、重症监护室(intensive care unit,

ICU)住院时间、总住院时间、ECMO 脱机率、院内存活率、残余解剖畸形的种类、所采取的手术干预方式、干预结果等临床资料。

六、统计学分析

使用 SPSS 26.0 统计软件对所有数据进行整理与分析,对于符合正态分布的计量资料采用均数加减标准差($\bar{x} \pm s$)表示,两组间比较采用独立样本 t 检验。偏态分布的计量资料采用中位数和四分位数间距 [$M(P_{25}, P_{75})$] 表示,两组间比较采用秩和检验。对于计数资料采用 $n(\%)$ 表示,两组间比较采用 χ^2 检验。以 $P < 0.05$ 为差异有统计学意义。

结 果

一、先心病手术后总体情况

本中心进行 10 946 台 CPB 手术,术后需要 ECMO 支持的 132 例,占有手术的 1.21%,ECMO 支持患者的存活率为 47%,其中新生儿和儿童存活率分别为 52.17% 和 46.78%。残余解剖畸形 26 例,占 ECMO 治疗例数的 19.69%。接受 ECMO 支持的患者中,有 50 例(38%)因体外循环不能撤机进行 ECMO 支持,存活 22 例(44%);51 例(39%)因低心输出量而接受 ECMO,存活 29 例(56%);31 例(23%)因心脏骤停需要心肺复苏进行 ECMO 支持,存活 12 例(38%)。因不同适应证接受 ECMO 支持的患者存活率差异没有统计学意义($\chi^2 = 1.980$, $P = 0.372$)。

26 例残余解剖畸形和 106 例非残余解剖畸形患者的临床资料见表 1。残余组中的 ECMO 辅助时间为 $(5.26 \pm 2.17) \text{ d}$,非残余组为 $(3.96 \pm 2.77) \text{ d}$,

表 1 ECMO 支持先心病术后有无残余解剖畸形患者临床资料的比较

Table 1 Comparison of clinical data of children with or without residual anatomic malformation after ECMO support for congenital heart disease

分组	例数	手术年龄 [岁, ($\bar{x} \pm s$)]	体重 [kg, ($\bar{x} \pm s$)]	体外循环 时间 [min, ($\bar{x} \pm s$)]	主动脉 阻断时间 [min, ($\bar{x} \pm s$)]	机械通气 时间 [h, ($\bar{x} \pm s$)]	ICU 住院时间 [d, ($\bar{x} \pm s$)]	总住院时间 [d, ($\bar{x} \pm s$)]	ECMO 辅助时间 [d, ($\bar{x} \pm s$)]
残余组	26	1.60 ± 2.42	8.23 ± 7.01	253.3 ± 157.34	110.27 ± 68.37	266.73 ± 165.9	13.88 ± 9.12	24.42 ± 17.58	5.26 ± 2.17
非残余组	106	1.98 ± 3.54	9.1 ± 10.60	193.9 ± 152.06	84.18 ± 68.25	298.0 ± 211.47	17.40 ± 12.66	28.60 ± 18.95	3.96 ± 2.77
t 值	—	-0.629	-0.407	1.772	1.748	-0.703	-1.331	-1.021	2.241
P 值	—	0.530	0.684	0.079	0.083	0.483	0.185	0.309	0.027
分组	例数	性别[$n(\%)$]		肾衰竭人数 [$n(\%)$]	ECMO 辅助时间[$n(\%)$]		脱机人数 [$n(\%)$]	存活人数 [$n(\%)$]	
		男	女		<3 天人数	≥ 3 天人数			
残余组	26	15(57.7)	11(42.3)	12(46.0)	4(15.0)	22(85.0)	14(54.0)	5(19.0)	
非残余组	106	62(58.5)	44(41.5)	46(43.0)	42(39.0)	64(61.0)	70(66.0)	58(54.0)	
χ^2 值	—	0.023		0.204	5.402		1.341	10.539	
P 值	—	0.941		0.839	0.020		0.247	0.001	

差异有统计学意义($t = 2.241, P = 0.027$)。残余组存活 5 例,存活率 19%;非残余组存活 58 例,存活率 54%,两组存活率差异有统计学意义($\chi^2 = 10.539, P = 0.001$)。残余组体外循环时间为(253.3 ± 157.34)min,非残余组为(193.9 ± 152.06)min,差异无统计学意义($t = 1.772, P = 0.079$)。残余组总住院时间(24.42 ± 17.58)d,非残余组为(28.60 ± 18.95)d,差异无统计学意义($t = -1.021, P = 0.309$)。

二、先心病术后残余解剖畸形类型

所有 ECMO 支持患者都进行超声心动图评估,行心导管检查。共 26 例先心病术后存在残余解剖畸形,其中瓣膜问题 13 例,残余梗阻 12 例,残余分流 5 例,部分患者存在多种残余解剖畸形,包括二尖瓣反流合并主动脉瓣关闭不全,室间隔缺损合并主动脉狭窄,室间隔缺损合并右室流出道残余梗阻,肺动脉狭窄合并下腔静脉狭窄,见表 2。

三、残余解剖畸形患者的病种情况

26 例先心病手术后残余解剖畸形患者包括简单先心病 2 例,VSD 1 例,PS 1 例;复杂先心病 24 例,VSD 合并 ASD 1 例,法洛四联征(tetralogy of Fallot, TOF)1 例,右室双出口(double outlet right ventricle, DORV)5 例,完全性心内膜垫缺损(complete endocardial cushion defect, CAVC)2 例,主动脉缩窄(coarctation of aorta, CoA)3 例,动脉闭锁(pul-

monary atresia, PA)2 例,完全性肺静脉异位引流(total anomalous pulmonary venous connection, TAPVC)1 例,大动脉转位(transposition of great arteries, TGA)5 例,永存动脉干(persistent truncus arteriosus, PTA)1 例,主动脉弓中断(interrupted aortic arch, IAA)3 例。简单先心病存活 1 例,存活率 50%;复杂先心病存活 4 例,存活率 17%,简单先心病和复杂先心病的存活率差异无统计学意义($\chi^2 = 1.057, P = 0.354$),见表 3。

表 2 先天性心脏病术后残余解剖畸形种类

Table 2 Types of residual anatomic deformities with congenital heart disease

残余解剖畸形种类	残余解剖畸形细节	例数 (n = 26)
瓣膜问题 (n = 13)	主动脉瓣关闭不全	5
	房室瓣反流	2
	二尖瓣反流	4
	肺动脉反流	2
残余梗阻 (n = 12)	主动脉狭窄	4
	肺动脉狭窄/血栓	2
	冠状动脉开口狭窄/畸形	2
	肺静脉狭窄	2
	右室流出道残余梗阻	1
	下腔静脉狭窄	1
残余分流 (n = 5)	室间隔缺损	4
	B-T(体肺分流)术后,肺循环过度	1

注 部分患者存在多种残余解剖畸形

表 3 残余解剖畸形患者的病种情况

Table 3 Disease types in children with residual anatomical malformations

病种类型	病种	例数	手术类型	残余解剖畸形细节
复杂先心病 (n = 24)	PTA	1	PTA 姑息手术	B-T 术后肺循环过度
	DORV	5	DORV 根治术	室间隔缺损合并主动脉狭窄、主动脉关闭不全、肺动脉反流、房室瓣反流、室间隔缺损、右室流出道残余梗阻
	CoA	3	CoA 根治术	主动脉狭窄
	TAPVC	1	TAPVC 根治术	肺静脉狭窄
	IAA	2	IAA 根治术	主动脉狭窄
	TGA	4	TGA 根治术	主动脉瓣关闭不全(n = 2)、冠脉畸形、肺动脉反流
	PA/VSD	2	PA/VSD 根治术	主动脉瓣关闭不全、肺动脉狭窄
	CAVC	2	AVSD 修补术	房室瓣反流、二尖瓣反流
	VSD/ASD	1	VSD 根治术, ASD 修补术	二尖瓣反流
	IAA	1	IAA 根治术	室间隔缺损
	TOF	1	TOF 根治术	下腔静脉梗阻、肺动脉狭窄
简单先心病 (n = 2)	TGA	1	TGA 分期手术	肺动脉反流
	PS	1	右室流出道疏通术	肺动脉狭窄
	VSD	1	VSD 根治术	二尖瓣反流

四、先心病手术后残余解剖畸形患者手术干预方式

26 例先心病手术后残余解剖畸形患者中有 5 例行外科手术干预,1 例行心导管介入治疗(表 4),干预后均携带 ECMO 回监护室。

五、先心病手术后残余解剖畸形患者干预组与非干预组临床资料比较

表 5 显示了手术干预组和非干预组手术后残余解剖畸形患者的 ECMO 数据和预后信息。在 6 例手术干预患者中,4 例成功脱机(67%),3 例存活,

存活率 50%, 而 20 例非干预患者中有 10 例脱机 (50%), 2 例存活, 存活率 10%, 干预组的存活率高于非干预组, 差异有统计学意义 ($\chi^2 = 4.754, P = 0.029$)。干预组体外循环时间为 (172.83 ± 125.22) min, 非干预组为 (277.45 ± 160.58) min, 差异无统计学意义 ($t = -1.460, P = 0.157$)。干预组的 ECMO 时间为 (4.97 ± 1.33) d, 非干预组为 (5.35 ± 2.38) d, 差异无统计学意义 ($t = -0.375, P = 0.711$)。非干预组的死亡原因较多, 主要是低心排出量综合征 (low cardiac output syndrome, LCOS) 和呼吸系统并发症, 多器官功能衰竭 (multiple organ dysfunction

syndrome, MODS) 和心律失常。干预组死亡原因均为 LCOS。

表 4 先天性心脏病手术后残余解剖畸形患者的手术干预方法

Table 4 Surgical interventions of residual anatomic malformation in children with congenital heart disease

干预措施	例数 (n=6)
B-T 分流术 (中央分流)	1
二尖瓣整形术	1
左肺动脉支架置入术 + 下腔静脉狭窄球囊扩张术	1
肺动脉环缩术	2
右室流出道重建术 (管道)	1

表 5 先天性心脏病手术后残余解剖畸形患者中干预组与非干预组临床资料比较 ($\bar{x} \pm s$)

Table 5 Comparison of surgical intervention group and non-surgical intervention group in children with residual anatomical deformities ($\bar{x} \pm s$)

分组	例数	手术年龄 (岁)	体重 (kg)	体外循环时间 (min)	主动脉阻断时间 (min)	机械通气时间 (h)	ECMO 时间 (d)	ICU 住院时间 (d)	总住院时间 (d)
干预组	6	0.94 ± 0.58	6.30 ± 1.36	172.83 ± 125.22	70.50 ± 31.22	270.17 ± 130.55	4.97 ± 1.33	15.66 ± 7.06	31.00 ± 12.74
非干预组	20	1.80 ± 2.73	8.82 ± 7.91	277.45 ± 160.58	122.20 ± 72.43	265.70 ± 178.12	5.35 ± 2.38	13.35 ± 9.75	22.45 ± 18.61
t 值	-	1.317	1.355	1.460	1.683	-0.057	-0.375	0.537	1.047
P 值	-	0.201	0.189	0.157	0.105	0.955	0.711	0.596	0.306

分组	例数	存活患者 ECMO 时间 (d)	死亡患者 ECMO 时间 (d)	存活患者 ICU 住院时间 (d)	死亡患者 ICU 住院时间 (d)	存活患者总住院时间 (d)	死亡患者总住院时间 (d)
干预组	6	5.14 ± 1.86	4.81 ± 0.95	20.33 ± 1.52	11 ± 7.54	41.66 ± 5.68	20.33 ± 5.68
非干预组	20	2.71 ± 0.11	5.63 ± 2.40	25.00 ± 2.82	12.05 ± 9.39	37.00 ± 7.07	20.83 ± 18.88
t 值	-	1.750	-0.606	-2.488	-0.184	0.827	-0.045
P 值	-	0.178	0.551	0.089	0.856	0.469	0.965

讨论

ECMO 是支持严重心肺功能衰竭患者的最终手段, 在小儿先心病手术后, 0.6%~2% 的患者无法维持自身循环, 需要 ECMO 支持^[7,8]。据 ELSO 统计显示, 心脏手术后新生儿和儿童 ECMO 支持的存活率分别为 52.6% 和 51.6%, 与本组病例新生儿和儿童 ECMO 支持的存活率分别为 52.17% 和 46.78% 类似^[8,9]。

本组 132 例患者中, 26 例有残余解剖畸形, 发生率为 19.69%, 这些患者的生存率仅 19%, 明显低于无残余解剖畸形的 ECMO 患者。同解剖矫治完全的病例相比, 残余解剖畸形会导致血流动力学异常, 心脏负荷增加或心肌供血减少, 从而引起低心输出量和不能脱离 CPB 以及使用 ECMO 预后不佳的情况^[4,10]。Agarwal 等^[4]研究表明心脏手术后接受 ECMO 的患者中有 28% 发生残余解剖畸形, 残余解剖畸形患者的生存率为 46%, 且残余解剖畸形较

非残余解剖畸形患者的 ECMO 支持时间明显延长。Howard 等^[10]研究显示心脏手术后接受 ECMO 的新生儿中有 60% 发现残余解剖畸形, 残余解剖畸形新生儿的生存率为 49%, 进行手术干预的残余解剖畸形新生儿生存率为 53%。由此可见, 即使在先心病矫治手术中采用了经食道超声检查手术矫治, 但仍然有部分患者存在残余解剖畸形, 其原因可能包括: ①经食道超声检测的局限, 使得部分畸形特别是心外畸形漏诊; ②手术结束时, 心脏本身的运动尚未完全恢复, 可掩盖部分畸形的表现; ③术后意外情况行心肺复苏按压时影响原先纠治的解剖结构; ④有些解剖畸形无法用手术方法纠正等。因此, 对于先心病手术后使用 ECMO 的病例, 即使在术中采用经食道超声进行了解剖学检查, 依然要考虑存在残余解剖畸形的可能性^[11,12]。

本研究 26 例残余解剖畸形中大部分病例可通过超声心动图发现, 经胸超声心动图检查是一项针对 ECMO 患者的易于执行的床旁影像学检查^[13], 但是超声心动图对评估 ECMO 残余解剖畸形存在一

定局限性,比如 ECMO 的使用会影响超声检查的清晰度,对心室流出道和心外血管的残余解剖畸形探查不准确^[13]。心导管检查一直是先心病患者解剖和生理评估的金标准。然而心导管属于有创操作,且对设备要求较高,患者必须在 ECMO 支持下实施转运,这使得临床上更倾向于采用非侵入性的替代方案。根据美国心脏协会的建议,对严重怀疑有残余解剖畸形而非侵入性检查无法诊断时应该使用心导管检查^[14]。本组有 2 例在 ECMO 支持下行心导管检查以明确诊断,1 例残余梗阻病例直接进行了介入治疗。

本组 26 例存在解剖畸形的患者中,共有 30 处解剖畸形,以各类瓣膜问题发生最多,达 13 例;其次是残余梗阻,为 12 例;另有 5 例存在残余分流。有 6 例进行了再次手术矫治,其中有 3 例存活出院,手术干预组存活率达 50%,与术后无解剖畸形患者存活率 54% 基本相同。这说明在 ECMO 支持过程中及时发现残余畸形,并积极进行干预,可以达到较理想的治疗效果。而未进行再次矫治的患者虽然撤离 ECMO 的比例并不低,也达到 50%,但整体出院率仅 10%。这说明即使在 ECMO 支持下,这部分患者心功能有一定恢复,且能耐受脱离 ECMO 支持的状态,但是由于解剖畸形的存在,撤离 ECMO 后心功能会逐渐恶化。故 ECMO 支持不能改变先心病手术后存在残余解剖畸形患者的长期预后。

本组 26 例存在解剖畸形的患者中,死亡原因主要包括 LCOS、呼吸系统并发症、心律失常和 MODS,以 LCOS 比例最高。LCOS 是先心病手术后的主要并发症,也是主要死亡原因。术后发生 LCOS 的原因主要包括复杂先心病比例高,术前心功能不全,手术影响心功能状态,术中心肌缺血时间长或心肌保护不当,以及瓣膜问题、残余梗阻、残余分流等残余解剖畸形。残余解剖畸形患者中,呼吸系统并发症、心律失常和 MODS 在死亡原因中占比较高,主要原因包括术前肺动脉高压,术后心功能受损和术后的全身炎症反应。除此之外还有手术年龄,CPB 时间长^[15],复杂先心病比例高等原因。根据患者不同的死亡原因,提前采取对应的措施可以降低病死率,对于本组死亡原因为 LCOS 的患者,可以通过积极纠治解剖畸形、加强围手术期心功能保护,制定个体化手术方案来降低 LCOS,提高患者生存率^[16,17]。对于死亡原因为呼吸系统并发症、心律失常和 MODS 的患者,可以通过积极纠治解剖畸形、术前纠治肺高压、加强心功能保护、加强对炎症指

标变化的监控、制定个性化手术方案来提高患者生存率。

本组病例中 19.69% 的患者发现残余解剖畸形,残余组的总病死率高达 81% (21/26),其中残余解剖未进行干预的患者病死率为 90% (18/20),而残余解剖进行手术干预的患者病死率为 50% (3/6);相比非残余组病死率为 46%,残余畸形组总病死率更高。在残余解剖畸形组中,进行手术干预的患者存活率较非干预组显著提高,手术干预组的存活率高达 50%。因此对于残余解剖畸形应该积极予以矫治^[4,18]。

在本研究手术干预的 6 例患者中,3 例存活患者为双心室生理,3 例死亡患者均为单心室生理。既往研究表明,ECMO 支持的单心室患者比双心室患者存活率更低^[19,20],残余病变伴或不伴有单心室生理的患者均应该进行积极的早期干预^[4,18]。

本研究也存在一定局限性。第一,本研究受到单中心回顾性研究的固有局限。第二,较小的样本量限制了对于有无残余解剖畸形患者的结局差异的影响因素分析。第三,存在其他混杂因素影响。

综上,在先心病手术进行 ECMO 支持后,应该及早评估是否有残余解剖畸形,超声心动图是最方便的检查方式,但对于高度怀疑存在残余解剖畸形而非侵入性检查无法诊断时应该使用心导管检查。对于存在残余解剖畸形者,早期评估和干预可以改善其临床结局。

参考文献

- 1 于新迪,杨寅愉,沈佳,等.体外膜肺氧合在新生儿复杂先天性心脏病术后救治中的效果分析[J].中国体外循环杂志,2018,16(1):7-11. DOI:10.13498/j.cnki.chin.j.ecc.2018.01.03.
Yu XD, Yang YY, Shen J, et al. Effect of extracorporeal membrane oxygenation in neonates with complex congenital heart disease after cardiac surgery[J]. Chin J ECC, 2018, 16(1):7-11. DOI:10.13498/j.cnki.chin.j.ecc.2018.01.03.
- 2 Guo Z, Yang Y, Zhang W, et al. Extracorporeal cardiopulmonary resuscitation in children after open heart surgery[J]. Artif Organs, 2019, 43(7):633-640. DOI:10.1111/aor.13408.
- 3 Alsoufi B, Awan A, Manlhiot C, et al. Results of rapid-response extracorporeal cardiopulmonary resuscitation in children with refractory cardiac arrest following cardiac surgery[J]. Eur J Cardiothorac Surg, 2014, 45(2):268-275. DOI:

10. 1093/ejcts/ezt319.
- 4 Agarwal HS, Hardison DC, Saville BR, et al. Residual lesions in postoperative pediatric cardiac surgery patients receiving extracorporeal membrane oxygenation support [J]. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2014, 147 (1) : 434-441. DOI: 10. 1016/j. jtcvs. 2013. 03. 021.
- 5 Lin JC. Extracorporeal membrane oxygenation for severe pediatric respiratory failure [J]. *Respir Care*, 2017, 62 (6) : 732-750. DOI: 10. 4187/respcare. 05338.
- 6 Mosier JM, Kelsey M, Raz Y, et al. Extracorporeal membrane oxygenation (ECMO) for critically ill adults in the emergency department; History, current applications and future directions [J]. *Crit Care*, 2015, 19: 431. DOI: 10. 1186/s13054-015-1155-7.
- 7 Lopez-Magallon AJ, Saenz L, Lara Gutierrez J, et al. Telemedicine in pediatric critical care: A retrospective study in an international extracorporeal membrane oxygenation program [J]. *Telemed J E Health*, 2018, 24 (7) : 489-496. DOI: 10. 1089/tmj. 2017. 0223.
- 8 Maratta C, Potera RM, van Leeuwen G, et al. Extracorporeal life support organization (elso): 2020 pediatric respiratory elso guideline [J]. *Asaio J*, 2020, 66 (9) : 975-979. DOI: 10. 1097/MAT. 0000000000001223.
- 9 Lorusso R, Whitman G, Milojevic M, et al. 2020 eacts/elso/sts/aats expert consensus on post-cardiotomy extracorporeal life support in adult patients [J]. *Ann Thorac Surg*, 2021, 111 (1) : 327-369. DOI: 10. 1016/j. athoracsur. 2020. 07. 009.
- 10 Howard TS, Kalish BT, Wigmore D, et al. Association of extracorporeal membrane oxygenation support adequacy and residual lesions with outcomes in neonates supported after cardiac surgery [J]. *Pediatr Crit Care Med*, 2016, 17 (11) : 1045-1054. DOI: 10. 1097/pcc. 0000000000000943.
- 11 Góreczny S, McLennan D, Morgan GJ. Accessing extracorporeal membrane oxygenation circuits to perform emergent interventional cardiac catheterisation [J]. *Cardiol Young*, 2019, 29 (10) : 1290-1293. DOI: 10. 1017/s1047951119001446.
- 12 Kuraim GA, Garros D, Ryerson L, et al. Predictors and outcomes of early post-operative veno-arterial extracorporeal membrane oxygenation following infant cardiac surgery [J]. *J Intensive Care*, 2018, 6: 56. DOI: 10. 1186/s40560-018-0326-4.
- 13 Douflé G, Roscoe A, Billia F, et al. Echocardiography for adult patients supported with extracorporeal membrane oxygenation [J]. *Crit Care*, 2015, 19: 326. DOI: 10. 1186/s13054-015-1042-2.
- 14 Feltes TF, Bacha E, Beekman RH 3rd, et al. Indications for cardiac catheterization and intervention in pediatric cardiac disease: A scientific statement from the American Heart Association [J]. *Circulation*, 2011, 123 (22) : 2607-2652. DOI: 10. 1161/CIR. 0b013e31821b1f10.
- 15 Mandalenakis Z, Giang KW, Eriksson P, et al. Survival in children with congenital heart disease: Have we reached a peak at 97%? [J]. *J Am Heart Assoc*, 2020, 9 (22) : e017704. DOI: 10. 1161/JAHA. 120. 017704.
- 16 于新迪, 杜欣为, 王伟, 等. 小儿先天性心脏病体外循环术后死亡原因的分析与探讨 [J]. *临床小儿外科杂志*, 2018, 17 (12) : 911-916. DOI: 10. 3969/j. issn. 1671-6353. 2018. 12. 008.
- Yu XD, Du XW, Wang W, et al. Mortality analyses for children with congenital heart disease after cardiopulmonary bypass [J]. *J Clin Ped Sur*, 2018, 17 (12) : 911-916. DOI: 10. 3969/j. issn. 1671-6353. 2018. 12. 008.
- 17 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.
- 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.
- 18 Moga MA, Manlhiot C, Marwali EM, et al. Hyperglycemia after pediatric cardiac surgery: Impact of age and residual lesions [J]. *Crit Care Med*, 2011, 39 (2) : 266-272. DOI: 10. 1097/CCM. 0b013e3181fee88e.
- 19 Wolf MJ, Kanter KR, Kirshbom PM, et al. Extracorporeal cardiopulmonary resuscitation for pediatric cardiac patients [J]. *Ann Thorac Surg*, 2012, 94 (3) : 874-880. DOI: 10. 1016/j. athoracsur. 2012. 04. 040.
- 20 Alsoufi B, Awan A, Manlhiot C, et al. Does single ventricle physiology affect survival of children requiring extracorporeal membrane oxygenation support following cardiac surgery? [J]. *World J Pediatr Congenit Heart Surg*, 2014, 5 (1) : 7-15. DOI: 10. 1177/2150135113507292.

(收稿日期: 2021-02-26)

本文引用格式: 刘明璐, 杨寅愉, 张蔚, 等. 先天性心脏病手术后残余解剖畸形患者体外膜肺氧合支持的效果分析 [J]. *临床小儿外科杂志*, 2021, 20 (6) : 518-524. DOI: 10. 12260/lxewkzz. 2021. 06. 004.

Citing this article as: Liu ML, Yang YY, Zhang W, et al. ECMO in patients with residual lesions after cardiac surgery [J]. *J Clin Ped Sur*, 2021, 20 (6) : 518-524. DOI: 10. 12260/lxewkzz. 2021. 06. 004.